بسم الله الرحمن الرحيم و الصلاة و السلام علي اشرف المرسلين سيدنا محمد صلى الله عليه وعلى آله وصحبه وسلم ثم أما بعد

نبدا تفريغ المحاضرة الاولي " الجزء الاول " لمراجعة كتاب ال Haematology للدكتور شافعي

تنبيه هام : تفريغ محاضرة الهيماتولجي كان صعب جدا نظرا لان صوت المحاضرة كان غير واضح خالص في معظم المحاضرة .. فانا حاولت علي قد ما اقدر فيها .. لكن وجب التنبيه ان ممكن يبقي في حاجه وقعت من المحاضرة او في معلومه مش دقيقه ..

بسم الله احنا هنبدا كتاب صغير .. و من الغباء ان تهتم بالكتب الكبيرة و تسيب الكتب الصغيرة ف actualy الكتب الصغيرة اهم بيجي فيها درجات كتير جدا ..

انتو عارفين ال hematology is the science that deals with blood elements ..

و ال Blood elements هي

RBCs , WBCs and coagulation

و دائما يقولو انه science of investigation not science of clinical diagnosis

و ده معناه ال hematologist بيعتمد دائما علي ال investigations في التشخيص ..

هنبدا بال RBC في شوية physiology كدا .. تصنيع ال RBCs بيبدا IntraUterina من 3rd week في ال yolk sac

و بداية من الشهر الثالث بعد كدا يبدا يتصنع في liver and spleen ..

ابتداء من ال fourth month يبدا يطلع من BoneMarrow

ساعة الولاده بيبقي بيطلع كله من Bone marrow

بس بيبقي limited to end of long bones and flat bones .. اهمية المعلومه ايه .. الناس الي عندهم hemolytic anemia..

ال bone marrow بيبقي proliferating .. عشان يقدر ي replace .. ال RBCs ..

بيحاول يصنع ف ه proliferate يبدا التصنيع يظهر تاني في shaft و لما shaft ميكفيش يبدا يصنع في ال liver & spleen

.. و عشان كدا ده بيفسر ليه بيبقي العيانين دول عندهم bone marrow expansion and .. hepatosplenomegaly عشان في تصينع بيحصل عندهم ..

طيب دي المعلومه الاولي ...

حاجه تانيه بقي .. انتو عارفن ال RBCs بتطلع من BM من خلايا اسمها ايه stem cells و دي خلايا undifferentiated ممكن تبقي rbcs , wbcs or platlets .. ال cells دي قادرة انها تتحول لاي حاجه اول ما تقرر انها تصنع RBCs بيتقال عليها pleuripotent cells .. بعد كدا تعدي كذا stage لحد ما تبقي RBCs

VISIT…

LANZAROTE
Caliente.COM

خد بالك ال RBCS مافيهاش nucleas انما stem cell فيها nucleus معني كدا ان خلال التصنيع فقدت nucleus .. المرحله الي قبل تصنيع ال RBCS علطول بتبقي ال reticulocytes ايه اهمية المعلومه دي ؟ .. ال reticulocytes .. المفروض انها في ال bone marrow .. بتتحول ل Mature RBCs وبعدين تطلع في الدم .. يعني تطلع في الدم Mature RBCs . بس في شوية ممكن يطلعوا في الدم و يتحولو ل RBCs في الدم بس ده نسبه قليله اوي يعني 2 % ولا حاجه .. معايا .. maximum 2 %

المعلومه دي استفيد منها ايه لو عندي haemolysis ال RBCs بتتكسر فال bone marrow هيبقي عايز يعوض .. و مستعجل فهيطلع reticulcytes لسه immature ف ال reticulcytes عددها يزيد في الدم ..و ده زي في عيان ال haemolysis and haemorhhage .. ال reticulcytes كمان عددها يزيد لو عيان عنده anemia .. وواخد medical treatment .. افرض عيان عنده iron deficnecy anemia ال Bone marrow نفسه يعمل RBCs ابس مافيش iron فاول ما اديله iron بيبقي مستعجل اوي ياخده و يعمل reticulcytes و دي اول علامات ال success of treatment هي ال reticulcytosis ..

☜ال reticulcytes امتي تقل .. تقل لو bone marrow failure المعلومه دي مهمه في ايه ؟ .. جالك عيان عنده pan cytopenia .. الاحتمالات hypersplenism or bone marrow failure هنفرق بينهم ازاي ؟؟ لو كانت ال reticulcytes .. قليله يبقي bone marrow failure .. انما لو عالي بيبقي hypersplenism ال spleen بيحاول يعوض .. من الاخر ال reticulocyte هي علامه ال bone marrow activity

☜ في حاجه كمان .. Reticulocytosis في الدم معناها ان ال reticulocytes عددها كتير .. ليها اسم تاني اسمها .. " مش واضح " و في حاجه كمان عايزك تعرفها ان ال reticulocytes حجمها اكبر من ال RBCs ..لما بتلاقي ال reticulocyte حجمها كبير مش ده ممكن يخليك تفتكر ان عيانك عنده Macrocytosis .. حد فاهم حاجه ؟ لانك شايف large cells in blood

☜ المعلومه الثالثه .. ا ل COUNT بتاع ال RBCs ..

Male : 4-6 Mil

Female : 3.5 to 4.5 Mill

يبقي ال female اقل من Maleبمليون .. ليه ال female معندهمش دم ؟ D= .. عشان ال Androgen بي stimulate production of RBCs .. متقوليش menstrual cycle.. البنت بتفقد 35 ml في الشهر .. انما الفرق هنا مليون .. و ده عند البنات بره يعني عشان ال Female بره بتطلع androgen اقل من ال male =D..

☜المعلومه دي اهميتها في ايه ؟ ان لو Bone marrow failure .. بنعالجه انا بدنيله androgen لان عرفنا ان ال Androgen بي stimulate production of RBCs

☜طيب لو Count بتاع RBCs اقل من النورمال .. يبقي انيميا انما لو اكتر يبقي polycythemia ..

☜ طيب ال shape : هي biconcave لكن ممكن في اشكال تانيه زي sicke cell ad spherocytes..

المهم في حاجه اسمها hematocrite وده يعني packed cell volume

📖ال hematocrite معناه ايه ؟ ..هنجيب 100 سم دم و 100 سم دم و نعملهم centrifuge لما تعملهمcentrifuge ال RBCs هتترسب تحت ال plasma هتلاقيها 55 , و ال RBCs هتلاقيها 45 .. ال 45 دول ما ال Hemtaocrite يعني كل 100 سم دم فيها 45 مل packed RBCs .. مفهومو لا لا

- امتي hematocrite يقل ؟ anemia او hypervolemia .. يا اما العيان عنده anemia يا hypervolemia عشان بيبقي diluted ..
- امتي يزيد لو عيان dehydration or polycythemia معني كدا ان ال hematocrite لا يعتمد عليه في تشخيص الانيميا ..

- مقدرش احدد منه لانه ممكن يبقي قليل نتيجه hypervolemia .. طيب ليه هنعمله مع انه مالوش لزمه . ركزوا معايا معاك 10 برتقالات .. حطهم مع بعض عملو 20 سم يبقي الواحده كام ؟ 2 سم عملتو ايه ؟ حطيتوا حجم علي عدد .. طيب انا عايز اعرف حجم ال RBC الواحده .. ده اسمه mean corpuscular volyme اقسم الحجم علي العدد الحجم الي هو hematocrite و العدد الي هو ال count هيطلع حجم ال RBC الواحده .. ده اسمه mean corps volume ..
يعني 45 ml علي 5 million يطلع U^3 90 ال range من 86ل 96 المعلومه دي مهمه ليه ؟ لان ده حجم ال RBC الواحده لو اقل من 86 تبقي حجمها صغيرة Microcyte لو اكبر من 96 حجمها كبير macrcyte .. طيب في النورمال range تبقي normocyte كل اسئله ال mcq في ال RBcs بتعتمد علي الحته دي ..

☜في طريقه تانيه عشان تعرف ال size بتاع RBC انك تقيس ال diameter of RBC ..تحت Microscope .. نورمال بيبقي كام, 6.78 micron ..لو اقل من 6.7 microcyte لو اكتر من 8 يبقي macro لو اكتر من 12 يتقال عليه megalo..

☜كل ما هو megalo هو macro وليس كل ما هو macor يبقي megalo .. عشان كا في التقسيمه في

- megaloblastic Macrocytic
- macrocytic non megaloplastic ..

هي ال haemoglobin النورمال كام ؟

Male : 14-16

Female 13.5-14

لو اقل من كدا يتقال عليه anemia لو اكتر من كدا يتقال عليه polycythemia .. مفهوم

عايز اعرف ال haemoglobin في ال RBC .. لو عندك 10 برتقالات و 30 بذرة كل برتقاله هيبقي فيها كان بذرة .. 3 .. عملتو ايه ؟ قسمتوا عدد البذر علي عدد البرتقال .. عندي 15gm الي هو ال hemoglobin هقسمه علي عدد ال RBCs يطلع حجم ال hemoglobin في ال RBC الوحده .. و ده اسمه mean corpuscular haemoglobin .. يعني هقسم 15 علي 5 مليون يطلع 30 Pg ..ال range النورمال من 28 ل 32 و ده كمية ال heamoglobin في ال RBC الواحده ..

لو كمية ال hemoglobin في ال RBC الواحده زادت تبقي لونها ايه غامق .. يتقال عليها hyperchromic لو كمية ال hemoglobin في ال RBC الواحده قلت هيبقي لونها فاتح يتقال عليها hypochromic .. مفهوم ولا لا .. ف ده mean corpuscular haemoglobin .. الي بتحدد ده hypo , hyper or normochromic ..

في حاجه شبهه اسمها mean corpuscular hemoglobin concentration بنقسم الهيمجلوبين علي ال hematocrite ..

لغاية دلوقتي في سؤال اسمه the value of blood film in diagnosing anemia

هنتكلم فيها عن mean corpuscular volume , count , shape , size .. واضح ؟

الي هي ال items الي اتكلمنا فيها لحد دلوقتي .. ده جه سؤال من 10 سنوات بس بصيغه تانيه the value of blood smear

المهم .. في حاجه اسمها ESR .. ده فكرته ايه انتو عارفين انه بيزيد في حالات infection , inflammation and malignancy ..

☜بنعمل ESR ازاي ؟ بنجيب Capillary tube و ده المدارس الاجنبيه .. المدارس البيئه بقي بنقول عليها انبوبه شعرية .. و نحط فيها blood .. و نرجع بعد ساعه المفروض ال RBCs بتترسب هتقيس الارتفاع بتاع ال RBCs الي اترسبت مثلا لقيتها 5 مل .. فهتقول والله ال ESR في اول ساعه كان 5 مل .. و ده سرعة الترسيب بتاعت ال RBCs

☜بعد 2 hours هتلاقيها مثلا بقت 8 مل ...مفهوم ولا لا ؟؟
ايه فكرة الموضوع ال RBCs عشان تترسب لازم تمسك في بعضها عشان وزنها يزيد فتترسب ..RBCs should be attached to eacth other مفهوم ولا لا .. بس في مشكله ال RBCs عليها negative charge بيحصل بينها تنافر Repulsion .

☜ال albumin بيزود ال negative charge .. عيان عنده مثلا nephrotic syndrome يبقي ال albumin يقل .. و ال negative charges تقل ؟؟ .. يبقي هيزود ال ESR .. لان مادام ال albumin قليل ال negative charges تقل و ال RBCs تمسك في بعض و تترسب و يزيد ال ESR ..

☜ال globulin and fibrinogen .. بيقللوا ال negative charges from RBCs .. ال globulin بتزيد في infection and inflammation
مش كدا ولا ايه ؟ يبقي ال ESR هيزيد ولا لا ؟ هيزيد .. واضح ؟

☜ال fibrinogen بيزيد في ال pregnancy .. يبقي ال negative charges هتقل و يزيد ال ESR
يبقي ال ESR عالي في pregnancy and nephrotic syndrome , Infection and inflammation and malignancy
تقولي هو ال malignancy بيطلع فيه حاجه ؟ اه طبعا بيطلع antibodies ..
انيميا تزود ال ESR .. عدد RBCs قليله ف Charges قليله

سؤال MCQ لو ال ESR اعلي من 100 في اول ساعه حاجه من 3 .. يا TB , Malignancy يا collagen disease

طيب في جدول في الاخر عندكوا تجميعه .. مكتوب عنده abnormal shape of rbcs ده هنخليه بعدين عشان مليان MCQ يبقي لغاية دلوقتي احنا خدنا سؤال واحد الي هو .. Value of blood film in diagnosin anemia

General Rules

الحاجه التانيه general rules قواعد هنحطها للمواضيع الي هنتكلم فيها
هنبدا بال general rules بتاعت الانيميا
اولا انا لما اتكلم عن General rules بتاعت anemia ..
Anemia by definition زمان كانو بيقولو anemia is the decrease in RBCs or hemoglobin or hematocrite in same age sex and race
☜*age*: يعني طفل لسه مولود hemoglobin 14 is abnormal .. لان نورمال بتاعه 16 انما بالنسبه لل adult يعتبر نورمال
Sex : زي .. female الهيموجلوبين بتاعها 12 يعتبر نورمال انما بالنسبه لل male قليل ..
Race : ال negros عندهم low hemoglobin عن ال Caucasian ..

التعريف ده مش صحيح اوي. " ليه بقي ؟ انا هيمجلوبيني 15 ده نورمال ولا لا .. اه شربت 3 ازايز قصب دمي بقي diluted ولد خدت عينه مني هتلاقيني 12 .. هل انا كدا anemic ? .. لا .. بس حسب التعريف ده انا كدا anemic.. انما actually am not
طيب لو انا صايم dehydrated يعني هيمجلوبيني بقي 17 هل انا كدا polycythemia .. مع ان حسب التعريف يبقي اه ..

التعريف حسب ال sex , age and race تعريف غلط بس ده الاسهل الي بنسخدمه في الكلينكال .. لكن التعريف الصح بص كدا ..

عشان اعرف الانيميا صح .. انك تاخد العيان تاخد منه كل ال RBCs الي عنده تطلعها بره الجسم و تعد تعدهم واحده واحده .. هما 10 مليون مش هياخد منك حاجه ☺ .. لو لقيتهم ناقصين واحده عيد العد التاني من الاول عشان تتاكد لو لقيتهم فعلا ناقصين واحده يبقي العيان anemic .. is it possible to do this ? ايوة ازاي ؟ هنجيب ماده مشعه اسمها chromium or technetium هحقنهم IV الماده المشعه دي بتزلق في ال RBCs .. فكل RBC تطلع اشعاعايه .. و اعد الاشعاع الي طالع بال gamma camera .. دي اسمها technetium labeled RBCs

يبقي عشان تشخص انيما صح تستخدم الماده المشعه الي هي .. عشان تعد ال RBCs .. لو عددهم قليل يبقي العيان ده عنده anemia .. لان العدد ده مش بيتاثر بقي ولا ب hypervolemia ولاhypervolemia .. يعني انا شارب عشرة لتر مياة هيبقي RBCs عشرة مليون برده ... يبقي عشان تقول انيميا لازم تعد ال RBCs بس مش معقول عشان اشخص كل عيان انميا هعد اعمل كدا ده not practical .. ده كدا تعريف الانيميا

الحاجه التانيه .. classification of anemia .. ممكن نقسمها بطريقتين ممكن acc to etiology و ممكن acc to morphology

- Acc to etiology .. الدكتور حسام موافي ربنا يباركلكه و يطول في عمرة علمهالنا ازاي ؟

- قالك ال etiological نظرية البامية .. يعني ايه؟ قالك اتعزمت علي طبق بامية عند نسايبك فطلعلك طبق صغير انت نسايبك ناس معفنين ف يا مجابوش بامية enough عشان يعملولك طبق محترم ..
  الاحتمال التاني ان الحله الي عندهم صغيرة
  يا الاحتمال الثالث انت بني ادم نحس كانو عملنلك بامية كتير بس اتدلقت او اتفعصت ..

  مفهوم الفكرة في الموضوع ده ايه علاقته بالانيميا ان ممكن الانيميا تكون بسبب نقص المكونات بتاعت البامية .. deficiency anemia .. hemoglobin ناقص ..
  الاحتمال التاني الحله صغيرة .. هي ال RBCs بتتطبخ فين ؟ في Bone marrow .. فده يبقي anemia of bone marrow failure .. الاحتمال الثالث انها تبقي اتدلقت او اتفعصت و ده الي هو hemorrhage and hemolytic anemia

يبقي according to etiology ممكن تتقسم ل Deficiency anemia , Anemia of bone amrrow failure , hemorrhage and hemolytic anemia

- لكن ممكن اقسمها برده حسب ال morphology ..بنقسمها ل normocytic normochromic anemia يعني حجمها ايه ؟ كويس .. او microcytic hypochromic يعني ايه microcytic يعني اصغر من 86 طيب hypo chromic يعني هيمجلوبين اقل من 28 .. مفهوم ولا لا

☜ Microcytic hypochromic anemia

ال Microcytic hypochromic anemia الهيمجلوبين قليل .. مش كدا .. و الهيوجلوبين ده متقسم حاجتين heme and globulin.. ال heme ده + iron .. هنا عشان تعمل انيميا لازم تنقص ال heme او globulins... .. هتنقص ال heme ازاي ؟ iron deficiency anemia ..

نقص globulin يعمل thallassemia ..

Normocytic normochronic anemia هنا حجم ال RBCs نورمال .. و كمية الهيمجلوبين نورمال برده . دي بتحصل acute hemorrhage, acute hemolysis , bone marrow failure مفهوم ..

Macrocytic anemia في منها megaloblastic يعني اكتر من 12 .. non megaloblastic من 8 ل 12 .. ال megaloblastic بيبقي Vb12 and folic acid .. انما ال non megaloblastic .. الي هما بصلي هنا .. ممكن liver cell failure .. reticulocytosis قولنا حجم ال RBCs بيبقي كبير .. لما بيبقي في reticulocytosis ممكن تفتكر انها macrocytic anemia عشان حجم ال reticulocytes كبير ..

يبقي الي يعمل Macrocytic non megaloplastic ... ال liver cell failure , alcoholism and reticulocytosis ..

ده كدا تاني سؤال نظري الي هو classification of anemia ..

ايه بقي ال general rules اي انيميا عشان نتكلم عنها بنتكلم الاول عن physiology .. عشان بجيب منه etiology يعني مثلا هنتكلم عن iron deficiency anemia لازم اكلمك الاول علي physiology of iron عشان هجيب منه ال etiology .. هقولك ال iron موجود في السبانخ و الكبده و عشان يحصله absorbtion محتاج HCL .. يبقي لما اجي اقولك ال etiology of iron deficiency anemia .. تقولي نقص السبانخ و الكبده او مافيش HCL بنجيبها من الفسيولوجي ..

Clinical picture اي انيميا في الدنيا بيبقي عندهم FOG P .. يعني ايه ؟
F : Fatigue عشان decrease of o2 delivery to tissue ..
كمان ال F .. fundus .. عيان الانيميا ده عنده hypoxia فبيحصل vasodilatation .. و ده يعمل retinal edema و تعملك blurring of vision في عيانين الانيميا
O : Oedema ليه بيبقي عندهم edema .. عشان ال vaso dilatation ..عشان tissue hypoxia ..
الانيميا بتعمل anemic HR .. بس لازم يبقي عنده sever anemia and long standing ... ل acute anemia متعملش Heart failure مفهوم ؟ ..
في مجموعة دينيه بره بيعتبروا ان حرام يتنقل ليهم دم فلما يدخل يعمل عملية بيكتب consent ان محدش ينقله دم فواحد فيهم ممكن يخرج من العملية ال hemoglobin بتاعه مثلا 3.5 مش بيخرج من العملية عنده Heart failure .. ده acute ميعملش Heart failure ..
الحاجه التانيه ال edema سببها peripheral vasodilatation السبب التاني العيانين دول عندهم GIT vasodilatation فيعملهم Git congestion .. و malabsorbtion .. و anorexia و يعملهم hypoprotenemia .. حتي دائما نقول للام اكليه تقولك مش بيرضي .. عشان GIT Congestion

G : General systems يعني ايه ؟ الي هو CNS , CVS , Respiratory , Renal
CNS : العيانين دول بيبقي عندهم Vasodiltation في CNS يعملهم cerebral edema و headache
بيبقي عندهم peripheral neuritis , hypoxia of nerve
خد بالك العيان ده عنده headache , anorexia and bluring of vision .. .. بلاعراض دي انت ممكن تفتكر انه عنده tumor ..
بيسموها pseudo tumor cerebri ..
it has similar features like a brain tumor
CVS: عنده hyperdynamic circulation تعمل tachycardia , palpitation , و لو severe long standing anemia تعمل Heart failure
Renal : polyurea ال VD بيزود ال Renal blood flow .. عند الاطفال ده يعمل Nocturia الواد يعمل علي روحه بليل

دي اعراض هتنزلها في اي انيميا و بعد كدا بقي هنقول ال specific features بتاعت كل انيميا

يعني مثلا لو لقيت عيان عنده FOG P يبقي عنده ايه ؟ anemia .. طيب لو لقيت معاه jaundice يبقي haemolytic ..

يبقي كل انيميا لازم تعرا ايه الحاجه ال specific بتاعتها ..

طيب بعد ال specific feature ال C/P of the cause يعني مثلا عيان عنده FOG P يبقي عنده انيميا طيب و معاه spooning of nails يبقي iron deficiency anemia .. بيشتكيلك ب epigastria pain and constipation .. يبقي ... " كلمه مش واضحه "
يعني دي ال C/P of the cause و دي هجيبها منين من ال etiology ..

يبقي بنرتبها كدا اول حاجه FOG P بعد كدا specific feature بعد كدا C/P of the cause
و ده سطر ثابت كل الانيميا الهيمجلوبين قليل .. RBCs قليله .. hematocrite قليله .. ESR .. عالي .. معادا 2 ..هنقولهم بعد شوية ..

طيب يبقي ده سطر ثابت عرفنا ان ده عيان انيميا لازم بقي احدد نوع الانيميا .. نعرف ال MCV & MCH و نشوف هما microcytic hypochromic or macrocytic مثلا ..

بعد دا لازم سيادتك تعمل specific investigation .. بمعني .. جالي عيان بتحاليل ببص لقيت ال hemoglobin واطي .. و hematocrite واطي .. ببص علي MCV لقيته 76 .. يعني واطي تبقي microcytic hypochromic .. ايه احتمالاته iron deficncy anemia او thalassemia .. اعرف منين ؟ اقس ال iron level لو واطي يبقي iron deficncy لو عالي يبقي thalassemia

دي اسمها specific investigation .. يعني مثلا برده جالك عيان hemoglobinقليل ببص علي MCV لقيتها 90 نورمال ..
يبقي يا BM failure .. hemolytic or hemorrhage .. بصيت علي reticulocyte لقيتها قليله يبقي Bone marrow failure

Investigation of the cause
جالي عيان هيمجلوبين واطي ببص علي MCV لقيته 73 .. قليل يبقي microcytic anemia هتقيس iron لقيته واطي
يبقي iron deficncy anemia .. تعمله بقي منظار مثلا او stool analysis for parasite

Treatment

1 – Tratemnt of cause
2 – Blood transfusion if HB<7 or there is HF

Iron deficiency anemia

هنتكلم علي اول نوع انيميا نطبق عليه ال rules ..

هنبدا بال physiology
خلي بالك physiology مش بتتكتب في الامتحان ..
☜طيب ال iron موجود فين في ال Diet ..موجود في السبانخ و الكبده
☜ال iron لما بناخده في الدايت بيتعرض ل HCL ..في المعده عشان يحوله من ferric ل ferrous و ده يروح ال duodenum عشان يحصله absorption ..يبقي بيحصل absorption of iron .. فين ؟ في ال duodenum عشان يروح الدم بعد كدا
☜هنا في حاجه ان المسؤل عن ال absorbtion of iron .. اسمه apoferritin .. ده الي ب regulate absorbtion و ده بيبقي موجود في duodenum .. لو انت بقي كلت طن حديد هيضيعوا و هيحصل absorbtion بس ل 1mg .. يبقي مهما تاكل هيحصل absorbtion only to 1 mg
☜ يبقي apoferritin ده هو الي بيخلي يحصل absorbtion ل 1mg بس .. مفهوم ؟ و ده بنسميه Mucosal block theory

☜ ال iron بقي لمايروح blood .. هيلاقي اتوبيسات مستنياه الي هو transferrin .. هيتشال في الدم علي transferring دي الاتوبيسات الي بتنقل الحديد في الدم .. بس خلي بالك .. دائما عدد الاتوبيسات بيبقي اكتر من ال Iron يعني مثلا عندنا 10 اتوبيسات هيبقي 3 بس منهم الي شايل iron .. و 7 فاضيين .. الي شايل ال iron اسمه Transferrin saturated , و دول 30 % بس انما الفاضين اسمهم total binding capacity

☜ركزوا معايا لو عندي iron deficncey .. الاتوبيسات المليانه هتقل يبقي ال transferrin saturation يقل و الاتوبيسات الفاضية تزيد يبقي total iron binding capacity هيزيد .. ال transferrin هياخد iron يوديه فين ؟

- .. ال Muscles عشان يصنع myoglobin
- و يوديه tissue عشان يصنع enzymes في enzymes محتاجه ال iron عشان تتصنع زي catalase ..
- الزياده يتم تخزينه في liver في صورة ferrtitin و لما نحتاجه بيطلع للدم .. واضح ؟ ..

د ال physiology

Etiology

- * Starvation , malnutrition ..

diminced HCl في حالات انتو عارفين في الاطفال بعد 6 شهور لام يبداو ياكلو ميعتمدوش علي milkبس .. انما اول 6 شهور عادي ربنا بيخلي ال female تخزن iron الي يكفي الطفل اول 6 شهور .. عشان كدا بعد 6 شهور لو فضلت تشربه لبن بس يجيله iron deficiency ..

- ممكن تبقي المشكله في ال stomack مافيش HCL زي في ال gatsrectomy , atrophic gastritis و gastrc carcinoma
- ممكن المشكله تبقي في ال duodenum malabsorbtion ..
- ممكن تبقي المشكله congenital و دي rare ..
- او ممكن المشكله تبقي في chronic blood loss و ده اشهر سبب يعمل Iron deficiency anemia .. يعني اشهر سبب في العالم ال parasite and menstrual irregularity ..

ال parasiteاشهر parasite في مصر ال anclystoma .. دي اشهر اسبب في العالم و ده اشهر سبب في مصر ..
لو واحد اكبر من سن 40 و عنده iron deficiency anemia .. لازم افكر في cancer colon
و اعمله colonoscopy يا هتبقي بني ادم مجرم .. حط بعد كدا الي انت عايزه بقي peptic ulcer virus hemoptysis hematuria
واضح ؟
يا باشمهندسين .

clinical picture .

1 – FOG P
2 –ال specific اول حاجه تتأثر بنقص الحديد ال enzymes .. و ده هي affect metabolism
3 –مين اكتر tissuesفيها metabolism ..بت proliferate .. اي tissue proliferating و اكتر tissue ب proliferateفي الجسم ال skin an GIT
SKIN : الخلايا الي بتموت بيحصل proliferation and replacement فاول ما يحصل iron deficiency يحصل loss of hair and spooning of nails ..

تاني حاجه GIT .. عاللسان عليه طبقه من papillae لما بناكل الاكسل بيكسرها .. فالمفروض يحصلها proliferation and replacement .. هنا مش بيحصلها proliferation فيعمل red glazed tongue

بعد كدا clinical picture of the cause
يجيلك العيان ب diminished absorption عشان ال gatsrectomy
ممكن يجيلك باعراض ال parasite manifestations زي epigastria pain constipation and pellagra

مين ال Plummer Vinson syndrome ? انتو مش نافعين ولا جراجه ولا باطنه كدا
ده الي بيعمل esophagus cancer .. كان female عندها splenomegaly dysphagia

Investigations

- الهيمجلوبين قليل .. RBCs قليله .. hematocrite قليله .. ESR .. عالي
- Type of anemia : microcytic hypochromic anemi*
- يعني ال MCV & MCH قليل
- الاتوبيسات المليانه هتبقي قليله transferring saturation اما ال total iron binding capacity عالي ..
- وال ferrtitin قليل
- لو اديت عيانك ده iron هيحصله reticulocytosis ..

Investigation of cause

- Stool analysis .. هندور علي ايه ؟ worm or ova طيب ملقتش ادور علي ايه esinophilia عشان ال female anclystoma ساعات لما بتلاقي ال hemoglobin قليل بيجيلها infertility و تبطل تبيض ..

يبقي في ال stool analysis مش مهم الاقي worm or ova المهم ال esinophilia مفهوم ؟

- الحاجه التانيه .. لو عيان فوق سن 40 بنعمله coloncopy

Treatment

☜ Iron في منه oral و ف منه parentral .. ferrous sulphate & ferrous gluconate ال ferrous sulphate هو الاحسن فيه iron اكتر ..
ال capsule الي فيها iron بيبقي فيها acid مع ال iron عشان يخليه Ferrous .. عشان ال absorbtion يبقي احسن .. و بما ان فيها acid مابنفعش العيان ياخدها علي معده فاضيه هتعمل gastric irritation تعملك gastritis .. .
ثانيا بما ان فيها acid تخلي ال stool .. dark stool .. طيب مابنفعش اورال .. يبقي العيان عنده malabsorbtion

في حاجه طيب عشان دي اختلاف بينا و بين الكتاب .. ال oral iron لو اديت طن حديد هيحصل absorption ل 1 mg بس و بالتالي لو عايز اعمل rapid correction مش هينفع اديه اورال ساعتها بتديه parentral iron ..
يبقي ال parentral بديه لو مش هينفع اورال زي malabsorbtion .. او لو عايز اعمل rapid correction
انما الكتاب بيقولك ايه بقي ؟ MCQ .. ان ال parentral and oral have the same rate of correction

الحاجه التانيه ال parentral انا هحقنه فين ؟ IV فلازم يبقي ferrous بعد كدا امبول ال iron فيه acid.. عشان ال iron يبقي ferrous .. هتحقن IV acid ? اه بس خلو بالكو لازم يبقي في vein كبير .. لو حقنت في vein صغير يعمل thrombosis انا عايز vein كبير عشان ال acid يحصله dilution .. لو حقنت في vein صغير يحصل thrombophlebitis

لو حقنته IM العيان يقولك الحقنه بتحرق و بتكلكع .. و هيقولك ايدك تقيله ..مع انه مش ذنبك
بعد كدا عالج بقي السبب عنده anclystoma اديله mebendazole .. عنده peptic ulcer .. اديله proton pumb inhibitor

Iron deficncey anemia تيجي بصيغه
Discuss Iron deficncey anemia
anemia of chronic hemorrhage
او discuss anklystoma duednalis
كلهم نفس الاجابه معادا بس etiology بتاعت كل واحده ...

Anemia of chronic illness

بصلي هنا .. يعني ايه chronic illness يعني chronic infection- chronic inflammation- and malignancy ..
ال chronic infection زي tb
Inflammation : collagen disease
Malignancy اي Tumor

في الحالات ي بتطلع cytokines .. inflammatory mediators تعمل ايه ؟

- اولا تعمل shortening life span of RBC بدل 120 تعيش 70 ..
- ثانيا ال cytokines بتعمل suppression of BoneMarrow
- ثالثا بتمنعه يطلع RBC بتعمل suppression erythropoietin الي بيطلع من Kidney .. ده يعمل normocytic normochromic anemia
- بتمنع ال iron release to the tissue بمعني ال iron متشال علي transferritin ماشي في الدم المفروض لما يوصل ال BM يدي Bone marrow.. Iron .. مش بيحصل بيفضل ماسك في ال iron . ده بسبب ال cytokines فبالتالي ال BM مش بيوصله iron و يحصل iron deficncy anemia .. لكن هل iron قليل ؟ لا هل هلاقي serum iron واطي .. لا

يبقي معني كدا anemia of choronic illness هتبقي يا normochromic normocytic يا microcytic hypochromic

ال Microcytic hypochromic نتيجه لل inhibition of iron release to the tissue لو بصيت علي ferrritin هتلاقيه واطي ؟ لا .. هيجيلك بنفس اعراض ال iron deficny anemia .. لما اعمل investigation هل هلاقي serum iron واطي ؟ لا هل هلاقي total binding capacity عالية .. لا .. مع ان نفس clinical picture.. هل ده علاجه اديله iron .. لا؟ ده علاجه ttt of underlying cause ..

يبقي ال anemia of choronic illness نتيجه failure to utilize iron .. بسبب ال cytokines اما ال iron موجود انما مش عارف استعمله و بالتالي ال iron في الدم مش بيبقي قليل ..

في نوع تاني اسمه sideroplastic anemia
معناه ايه ؟ انت الهيمجلوبين عندك بيتكون من ايه heme + globin .. ال heme بيتكون من ايه ؟ iron and "*protoporphyrin*" تقريبا مش واضحه اوي في الريكورد

و ده موضوع يجي MCQ ..

Sideroblastic anemia

ما علينا .. ف siderblastic anemia مشكلتنا في ايه ؟؟ "كلمه مش واضحه " .. ال " نفس الكلمه الي مش واضحه " .. فيها aminoacid اسمه " مش واضح " بيتحد مع glycine تقريبا برده اسمه مش واضح في الريكورد يعمل gamma amino levulinic acid .. " ده مكانها في الريكورد 1h :36 "

ال synthesis محتاج انزيم الي اسمه Gamma amino levilunic synthetase .. و ال enzyme ده بيحتاج VIT B6 و folic acid .. حلو ؟

الsideroblastic anemia مشكلتها ان مافيش الانزيم ده مش موجود او مش شغال ..

* Not present بيبقي congenital ..

مش شغال ممكن تبقي VIt B 6 deficncy , folic acid deficncy .. او دواء اسمه INH .. ده بتاع ايه ؟ بيمنع VIT B6 metabolism ايه كمان ؟ بصو معايا lead poisiong يعمل inhibition للانزيم ده .. لما ميشتغلش هيبقي عندك protoporphyrin جوه ال RBCs قليل ال iron يدخل ميلاقيش protoporphyrin يمسك فيه فيترسب فيها و ده siderblastic anemia

- هنا كان في فقرة cases و اساله لكن الصوت مش واض ح خالص الواضح ان الدكتور بيقرا من مصدر فبيقرا بسرعه و الكلام مش واضح –

Vitamine B12 deficiency

Vit B12 هبدا ب ايه ؟

- **Source :** animal source مافيش نباتات فيها Vit B12

Vb12 is only animal sources لما تاخده Oral يوصل لل stomach و هي فيها حاجه اسمها ' parietal cells بتطلع intrinsic factor .. يمسك في B12 الاتنين يوصلو لل terminal ileum و هناك يحصل absorbtion ..بعد كدا ال B12 يروح لل blood .. يمسك في ال transcobalamine -2 في ال plasma .. يوديه لل Bone maroow عشان يصنع RBCs يوديه ال CNS و يوديه GIT ..

ال excess Vit B12 بيتخزن في ال liver و الكمية المتخزنه ممكن تكفيك 2 years .. يعني مطلوب منك تاكل لحمه كل سنتين ثلاثه بس اهم حاجه يكون under basal condition يعني متعياش متشتغلش متعملش حاجه =D

- **Function ***

☜ايه وظيفه ال b12 ؟؟ اي خليه فيها nucleas و DNA وفي cytoplasm .. اي cells عشان يحصلها division لازم ال cytoplasm and nucleas تبقي ال double وبعدين يحصل انها تنقسم لخليتين شبه بعض .. ال vit B12 مسؤل عن تصنيع ال DNA " " واضح ؟

☜تخيل لو معندكش B12 ..تعالو نشوف ايه الي هيحصل .. ال cytoplasm مش هيتأثر هيبقي double .. لكن هل ال Nucleas هتبقي ال double ؟ طيب ساعتها هل الخليه دي هتعرف ت divide ؟؟ لا ف الخليه هتكبر لانها مش عارفه ت divide .. عشان كدا العيانين دول بيبقي عندهم megaloblasts ..

☜ الموضوع ده بيحصل فين ؟ في ال bone marrow ..المفروض ان stem cells ال cells دي الي بتطلع ايه ؟ RBCs , WBCs and platlet ال cells دي proliferate .. لكن انا معنديش B12 هتعرف ت proliferate ؟ .. هتعمل Megaloblasts الي الجسم بيعتبرها غريبه و يكسرها .. و ده يعملي anemia ولا لا ؟ يعمل anemia و لما يكسرها هيطلع منها الحاجه المشهورة ال bilirubin مهي الخلايا دي فيها هيمجلوبين عادي لما تتكسر هتطلع bilirubin .. بعض ال cells تهرب من Bone

marrow قبل ما تتكسر ..تهرب بقي علي حسب ال stage الي هربت فيها .. يعني ممكن تهرب و هي normoblast .. ممكن تهرب و هي erythroblast .. معايا يا دكاترة ؟

يبقي قولنا هنلاقي خلايا at variable stage of development . طيب هل الخلايا دي mature ؟ لا يبقي هتلاقي فيها بقايا nucleas . ..

طيب الموضوع ده مش علي مستوي RBCs بس في كمان ال platelet فيعملي thrombocytopenia .. انما ال WBCs لما بتتكسر بيطلع منها enzyme اسمه serum muramidase ..

الحاجه التانيه ..بعض الخلايا بتكبر و هي immature .. بتوصل للدم بتبقي multinucleated ..يعني ايه ؟ انتو كنتو دايما ترسموا ال nucleas بتاعت ال WBCs .. 3 lobes .. لكن العيان ده هتلاقي في خلايا فيها .. 6 lobes ..مهي المفروض الخليه دي هتتقسم لاتنين .. حد فاهم حاجه ؟ ..يبقي هلاقي multilobated nuclueas ..

ال Vit B 12 كمان مسؤلن عن mylination of Nerve fibers

ايه كمان ؟ GIT .. اعتقد ال " كلمه مش واضحه " بت proliferate ولا لا ؟ ايوة طيب لو مافيش Vit B12 .. مافيش proliferation

- طيب ال **etiology** بقي ..

1. Diminshed intake ..

Starvation, vegeterians طبعا ال Egyptian vegetarian ده بيبقي غصب عن عين الي جابوه يبقي vegetarian D= انما ال American vegetarian ده بيصعب عليه البقرة الغلبانه و في الهندوس بقي مش بياكلو البقر ولا الحيوانات .. لان دول بيؤمنوا بتناسخ الارواح D= .. يعني سيادتك لما تموت روحك هتطلع ممكن ترشق في بقرة ترشق في نمله D= .. يعني هناك ميدوسش علي صرصار يمكن تطلع عمته ☺ ☺..

1 –يبقي Diminshed intake .. يا Starvation , vegeterians
2 –يا diminished absorbtion

طيب ممكن تبقي المشكله في المعده .. مافيش intrinsic factor زي ..
gatsrectomy, gastritis. او مثلا Addissonian pernicious anemia .. و ده automimmune disease الجسم بيطلع فيه Antibodis against parietal cells ..

ال disease ده بيطلع 3

- antibodies اول واحد قولناه الي هو against parietal cells
- antibodies against intrinsic factor ..
- antibodies against terminal ileum

و العيانين دول بيبقي عندهم high incidence against gastric carcinoma .. بيضرب للاسف ال European female , يعني بيضرب ال blue eye fair head females ..

3 – illeal disease

2 , 2 infection , 2 inflammation , كفتة

- 2 infection , : TB & regional ileitis
- 2 inflammati : crohns and ulcerative colitis
- 2 كفته : blind loop syndrome يعني ايه ؟ قالك لو ال Intestine مافيهاش ال peristalsis ال contents هتبقي stagnant .. و ده يسمح proliferation of bacteria ..

ممكن المشكله تبقي Transcobalamine deficiency congenital..

4 – increase requirement زي pregnancy في حيوان بيتكون جوه بطن الام بيستهلك ال B12 و في ال malignancy ال cells بت proliferate بتستهلك ال V B12 .. و في hemolytic anemia ال bone marrow بيعمل proliferating و بيستهلك B12 ..

Clinical picture

1 –اصحوا معايا .. FOG P
2 –ال specific بصلي هما .. عندهم jaundice .. صح ولا لا ؟؟ اه . عندهم hepatosplenomegaly و عندهم purpra و demylination اسمها sub acute combined degeneration .. و عندهم red glaze tonge

3 –ال Cp of the cause
Diminshed intake من الهيستوري
Addisoninan pernicious بتتعرف من ال examination

الحاجه التانيه ندخل علي investigation

Investigations

هيموجلوبين قليل ... RBCs قليله .. ESR عالي
Type : Megaloblastic normochromic anemia : ..
MCV عالي انما ال MCHC نورمال

Specific nvestigations

حاجات specific هلاقي anisocytosis , poikilocytosis , cabbot rings ..
High bilirubin و ال serum LDH عالي .. thrombocytopena و هلاقي mulitlobated WBCs .. و ال muramidase عالي

في نقطه مهمه لو مقولتهاش هعتبرك مقولتش حاجه .. انك تقول No reticulcytes لان ال BM مش شغال .. و لكن لو اديت TTT العيان يحصله reticulocytosis

Inv of the cause

اعمل endoscopy عشان stomach
في ال perniciose anemia ادور علي ال 3 antibodies

بنعمل chilling test عشان نعرف السبب الي عمل Vit B12 في ال Intestine..بصلي هنا ..ده obsolete علي فكرة محدش بيعمله بنجيب Vit B12 و نديه للعيان IM.. بديله الف UG .. هل هو محتاج تاني ؟ لا بعد كدا هديله اورال B12 مشع المفروض ان هو يعمله absorbtion و بما انه مشم حتاجه هينزله في ال urine .. طيب العيان ده ..مظهرش في ال urine يبقي العيان ده ممتصوش يبقي عنده مشكله في ال intestine لان المفروض اني مديله حقنه و مكفياه فهو مش محتاجه فيهعمله abortion و ينزله في ال urine لو منزلوش يبقي هو ممتصوش اصلا ..طيب هعيد ال test ده تاني بس المرة دي هدي معاه intrinsic factor .. لقيته ظهر يبقي المشكله كانت في ال intrinsic factor .. هجرب ال test تاتاني و المرة دي هديله مع ال B12 المشع antibiotic .. ظهر يبقي كانت مشكله العيان bacterial over growth

طيب عايزين نعالجه هندي ايه ؟ بسم الله ما شاء الله اللهم بارك vit b 12
ايه تاني ؟ نعالج underlying cause يعني لو عنده tb نعالجه لو عنده pernicious anemia بنديله HCL and pepsin ..

Blood transfusion لو HB اقل من 7 او HF

السؤال هنا يجي
Discuss vit b 12 deficency
Discuss subacute combined degeneration
او discuss addisonian pernicious anemia

Folic Acid deficiency

source : vegetables بيحصله absorption في ال intestine يروح الدم مايلاقيش carrier غلبان مش محتاج حاجه .. و كمان بيروح الدم inactive يحصله activation في الدم بيتحول ل tetra hydro foliate .. طيب و بعدين .. قالك بيروح لل GIT and bone marrow بيعمل نفس الاكشن Vit B12معادا ال CNS مالوش دعوه بيه .. بيتخزن في ال liver .. مخزونه يكفي بس شهرين ل 3 .. يا اولاد اقسم بالله ما هتفتكرو شكل الصفحه هي قواعد بتحطها في دماغك تبني عليها الموضوع مفهوم ولا ؟
الكم لا يسمح انك تحفظ شكل الصفحه ..

Etiology
1 – Deficient Intake : زي anorexia and alcoholism
2 – Deficient absorbtion زي malabsorbtion syndrome و ممكن كمان drugs زي anticonvulsant .. anti epileptics
مفهوم ؟ ..
3 –بعد كدا هو ماشي في ال Blood من غير carrier فيفقد في ال dialysis اشمعني اي عيان dialysis مش بيفقد b12 .. عشان متشال علي carrier .. انما ده مالوش .. مفهوم ؟ فاي عيان dialysis بياخد folic acid
4 –الحاجه التانيه .. folic acid عشان يحصله activation يتحول ل tetrahydrofolate .. في drugs بتمنع ال activation ..
5 –بعد كدا زياده ال requirements .. malignancy , pregnancy and hemolytic anemia ..

ال Clinical picture زي ال B12 معادا CNS

.. Investigations
زي B12 معادا chilling test هنحط بداله FIGLU test .. ده معناه ايه ؟ هو برده absolete .. الجسم في aminoacid اسمه Histidine .. ال H ده بيتحول لحاجه اسمها FIGLU .. ال FIGLU ده بيتحول ل glutamic acid عن طريق ال folic acid .. لو انا شاكك ان العيان عنده folic acid deficnecny كانو يعملو ايه زمان يديلو Histidine .. هل FIGLU يتحول ل glutamic ؟ لا فهتلاقي ال FIGLU بينزل في ال Urine .. بكميات كبيرة ..

ال treatment ..
ندي folic acid
نعالج ال underlying cause

Folic acid مش مهم اوي يجي MCQ انما الي جيي نظري B12

"فقرة حل MCQ في الدقيقه 151 لحد الدقيقه 157.. مفرغتهاش عشان صعب تفريغهم بالنسبالي D= "

Bone marrow failure " Aplastic anemia "

معلش يا اولاد انا عارف اني بتكلم بسرعه يعني الي حاسس اني بتكلم بسرعه بالنسبالي يعذرني .. و لو معذرنيش يولع يعني بجاز D=

في منها نوعين Unipotent and pleuripotent ..

Unipotent يعني نقص in one element يعني مثلا ناقص RBCs بس انما platelet and WBCs عادي نورمال ..

طيب امتي ال BM ميصنعش RBCS بس في congenital حاجه اسمها diamond blackfan syndrome .. دول بيبقي معاهم مشكله في ال Thumb الthumb بتاعهم بيبقي في 3 phalanges

ممكن تبقي مشكله acquired .. Renal failure .. ليه ؟ عشان مافيش erythropoietein ..

او bronchogenic carcinoma or thymoma بيطلعوا anti erythropoietin معايا

الحاجه التانهي ممكن ال platlet بس الي تبقي ناقصه حاجه اسمها wisckot Aldrich syndrome .. او حاجه اسمها TAR syndrome ..

ممكن كمان نقص WBCs .. idiopathic ..

ال Unipotent متهمنيش يا اولاد

هنتكلم بقي عن Pleuripotent .. هنا كل الي هيطلع هيبقي ناقص .. يعني BM failure و اهشر سببين يعملو BM failure علي الاطلاق

Idiopathic and drugs دول مسؤلين عن 80 % ..

- idiopathic يعني احنا مش عارفين السبب بس احنا لاحظنا حاجه ان لما بندي corticosteroids .. العيانين بيتحسنوا معني كدا انها ممكن تبقي autoimmune .. ف المشكله يا T يا B cells لقينا ال b cells بتطلع antibodiesوالفل يبقي المشكله في ال T Cells ..مفهوم ولا لا ؟ ال T هي الي بتهجم ال BM
- Drugs مجموعة ال Anti's .. anti emetic , antithyroid , antibiotic , antidiabetic
- في بقي infection , immunological, irradtion
  - Infection : زي tb and hepatitis
  - Immunological زي SLE
  - Infiltration : leukemia and lymphoma

علي فكرة ال Infiltration of BM ليه اسم اسمه myetophthitic anemia

في برده ال chemicals .. benzene .. الكُلَه .. التشرد الاطفالي D= .. الي وشه زي فردة الكاوتش .. شممامين الكله يجيلهم BM failure

Clinical picture ..

طيب ال BM مضروب

نقص RBCs يعملنا ايه ؟ FOG P

نقص platelet يعملنا bleeding tendency

نقص WBCs يعمل Infection .. للاماكن الي already فيها organisms .. و بيبقي severe up to septic shock ..

بعد كدا CP of the cause

.. investigations

- هيمجلوبين قليل ... RBCs قليله . hematocrite قليل . ESR عالي
- normocytic normochromic
- MCV & MCH normal

Inv of the cause : WBCs and platelets قليل

ناخد BM biopsy

مش BM aspiration ال aspiration ده بندخل بابرة Under local anaesthia .. و تعمل aspiration تشفط .. لكن ال biopsy بعمل فتحه و اخد حته من iliac crest .. لو aspiration ممكن ادخل اشفط و ميطلعش حاجه لو عندك fibrosis of bone marrow .. لكن biopsy هتبقي شايف ال BM cavity و تشوف لو في fibrosis

Treatment

- عندهم نقص RBCs نديهم packed RBCs
- عندهم نقص platelets .. ندي platelt
- عندهم نقص WBCs .. ندي anti fungal , antibiotic and antiviral اوعي تديهم WBCs تبقي حيوان D= .. ال WBCs لو خدتها من واحد و اديتها للتاني هتعمل antigen و تهجامه هو ..
- انا ممكن ادي ادوية ت stimulate BM يعني لو عايز RBCsممكن ادي androgen or erythropoietin
- لو عايز stimulate BM يطلع platelt اديله دواء اسمه danazol
- لو عايز اطلع wbcs زمان كانو بيدو lithium بس له side effects كتير .. في حاجات تانيه زي GCSF " granulocyte stimulating factor "
- لو idiopathic بعالجه ازاي ؟ بديله ايه ممكن cyclosporine

- شوية حل MCQ – دقيقه 174–

Hemolytic anemia

Hemolytic anemia . معناها shortening life span of RBCS ..يعني Normal RBCs تعيش 120 يوم ..

IF RBCs are destroyed before 120 day this called hemolysis

خدوا بالكو عشان في فرق لو ال rbcs اتكسرت قبل 120 يوم ده hemolysis بس ال BM عنده قدر ة يعمل proliferate ..و يعمل Replace damaged cells ف العيان ميبقاش عنده انيميا .. لكن عنده hemolysis

70 يوم ال BM يعمل replacement but no anemia

60 يوم replacement and no anemia

40 يوم مافيش انيميا برده

الانيميا تبدا تحصل لما LIFE span تبقي اقل من 15 يوم لان هنا ال bone marrow هيبقي maximum capacity مش قادر ي proliferate اكتر من كدا التكسير بقي اكبر من قدرته علي ال replacement .. هو مش قادر يعمل replacement

و معني كدا ان life span اقل من 15 يوم يعمل anemia انما من 15 ل 120 hemolysis only .. حد فاهم الفرق ؟ ..

التكسير بتاع ال RBCs بيحصل فين ؟ spleen and liver .. ده 85 % ده الي هو extra vascular.. .. لكن في تكسير بيحصل intravascular

بصو يا اولاد .. Extravascular.. ده النورمال يحصل في 85 % ..في ال hemolytic anemia في disease تكسر ال RBCs extravascular , و في disease تعملك intravascular hemolysis ..

لو extravascular damage يعني التكسير فين ؟ Liver and spleen .

- لو في disease بيكسر extravascular RBCs .. ده يعمل hepatosplenomegaly .. طيب تكسير ال RBCs نفسه بقي يعمل anemia يعمل FOG P .. يعمل هيمجلوبين قليل .. HT قليل RBCs قليله و ال ESR عالي
- ال RBCs لما تتكسر يطلع LDH في الدم ..
- ال BM هيحاول يعوض الخلايا الي اتكسرت هيحصل Bone marrow expansion .. يعملك Mongloid features .. و في نفس الوقت لما اعمل XRay ..هلاقي hair on end appearance wide medulla and thin cortex
- ال RBC s لما تتكسر يطلع منها hemeoglobin و ده يطلع heme + globin .. معايا ؟ يا دكاترة ؟ ال heme يتكسر ل iron and protophorphyrin .. ال iron بقي كميته كتيرة و ال iron الكتير معناه ان TIBC يقل .. مش دي الاتوبيسات الفاضيه .. هنا هتبقي قليله .. Transferring saturation كتير .. دي الاتوبيسات المليانه .. ال iron يترسب في ال tissue يعمل hemosiderosis هيترسب في CNS يعمل neuritis ..
  - هيترسب في CVS يعمل cardiomyopathy ب
  - عد كد انزل علي abdomen ..
  - liver . liver cirrhosis ..
  - و ال lung .. interstitial lung fibrosis ..
  - Kidney يعمل renal tubular disfunction
  - ننزل تحت genetalia و endocrine يعمل damage testies , suprarenal and pituitary

طيب ال protoporphyrin .. هيتحول لايه ؟ biliverdin و ده يتحول ل indirect bilirubin .. و ال ID bilirubin هيبقي عالي ولا لا يعمل gall bladder stones , cinically jaundice .. صح ولا لا ؟ .. غير ال indirect بيزيد برده ال urobilinogen في ال urine و ال stercobilinogen in stool ..

طيب عايزين نتفق ان دي رسمه واحد و دي بتبقي في اي extravscular disease .. يعني لو جينا نتكلم علي اي hemolytic disease و قولتلك ده extravascular هتقولي تعالي علي جنب ده عيان هيبقي عنده jaundice , .. hepatosplenomegaly hemosidern هقولك طيب و ال inv .. سهله اوي هيجلوبين قليل RBCs قليل HT قليل و ESR عالي .. LDH عالي .. هلاقي stercobilinogen عالي .. , urobilinogen عالي .. و هنسيمها رسمه 1

" الكلام هنا مكنش واضح اوي في الريكورد بس هو المقصود منه ان اعراض ال extravascular الي اتكلمنا عليها هنسميها رسمه واحد لما نتكلم في الامراض بعد كدا و نقول المرض ده extravascular هتنزل الاعراض دي بتاعت رسمه 1 "

تم بحمد اللّه تفريغ اول محاضرة

في شابتر Hematology

اللهم صل و سلم و بارك علي سيدنا محمد و علي اله و صحبه و سلم

+.41qبسم الله الرحمن الرحيم و الصلاة و السلام علي اشرف المرسلين سيدنا محمد صلى الله عليه وعلى آله وصحبه وسلم ثم أما بعد

نبدا تفريغ المحاضرة الاولي " الجزء الثاني " لمراجعة كتاب ال Haematology للدكتور شافعي

تابع .. Hemolytic Anemia

Clinical picture

1. FOG P
2. تاني حاجه specific اي عيان عنده hemolytic anemia بيحصله 3 crisis اول حاجه

- Hemolytic crisis .. مثلا عيان sickle cell anemia .. عنده hemolysis لما يتعرض ل hypoxia ال hemolysis يزيد و يزيد ال jaundice و كدا ..
- عيان ال hemoltic anemia ممكن يجيه megaloblastic crisis .. يعني ايه ؟ عيانين ال hemolytic anemia ال BM بيبقي proliferating فبيستهلك ال , folic acid و يعمل depletion folic acid .. بيسموها megaloblastic crisis واضح ؟
- Aplastic crisis لسبب غير مفهوم فجاة ال BM يقولك مش شغال و في ناس اتهموا ال parovirus infection انه سبب ان ال BM فجاة مبيشتغلش

3- بعد كدا بتقولي c.p of cause

Investigations

هنلاقي ايه ؟

- هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR عالي ..
- بعد كدا MCV & MCH norml
- Specific هتقول يا رسمه واحد يا 2
- بعد كدا Investigation of cause ..

Treatment

- معظمهم بياخدوا blood transfusion
- B12 عشان امنع megaloblastic crisi
- و بعدين ؟ iron chelating agent ..
- , و نعمل BM transplant

نبدا نتكلم بقي علي hemolytic anemia بس قبل ما ابدا ال general rule دي فيها سؤال .. approach to diagnose a patient with hemolytic anemia هتكتب ال general rules الي قولناها دي ..

ال hemolytic anemia متقسمه مجموعتين كبار.. corpuscular and extracorpuscular يعني عيوب في RBCsنفسها او عيوب بره

عيوب في ال RBC نفسها corpuscular .. ال RBCs ما هي الا cell wall & hemoglobin و enzymes و شوية حاجات مع بعض .. صح ؟ ال RBCs عشان يحصل hemolysis ممكن يبقي عيب في ال cell wall او enzyme او hemoglobin

- عيب في ال cell wall زي ال hereditary spherocytosis .. PNH وhereditary eliptocytosis ...
-

Hereditary Spherocytosis

هنبدا ب ايه ؟ بصلي هنا ال Cell wall معمول من protein اسمه ankyrin and spectrin ..و دول بيخلو ال RBCs تقدرت squeeze and extend .. الحاجه التانيه ان RBC wall فيه pump اسمها NA-K ATPase pump .. وظيفتها تمنع NA انه يدخل ال RBCs ..

☜و العيان الي عنده hereditary spherocytosis عنده defect في الاتنين دول .. يعني عنده defect في ال cell wall protein بيخليها rigid ..

☜العيب التاني ال pump موجود بس بيشتغل At high Energy يعني في البني ادم الطبيعي بتحتاج 2ATP .. عشان تشتغل انما في العيان ده محتاجه 4 ATP .. يعني هي موجوده لكن بتشتغل بس عند High energy ..

طيب ايه المشكله قالك المشكله لما ال RBCs تدخل ال spleen " تقريبا الصوت مش واضح اوي " ال energy production بيقل .. بتبقي معديه في ال sinusoids .. فهنا بيبقي في hypoxia و energy production قليل ..و بالتالي ال ATP الي هيطلع كميتة قليله و ال pump ..مش هتشتغل ..ف ال NA يدخل و يسحب مياة و عشان ال wall بتاعها rigid كمان هيحصلها rupture ..

☜ال diseaseه Autosomal dominant..يعني نص اولاده عندهم المرض .. نسبه الاصابه في اولاده 50 % ..

Clinical picture

1. FOG P
2. انهي رسمه ؟ رسمه رقم 1 " الي وضحناها في تفريغ الريكورد السابق "
3. عندهم برده ال 3 crisis ال hemolytic , megalobasltic and aplastic crisis
4. ال Cp of the cause .انه عنده positive family history

هو ممكن يكون اول حاله في العيله يعني يبقي spontenous mutationبس معظم الحالات عندهم positive family history ..

ال Investigation

- هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR قليل ..

قولنا ال ESR مش بيبقي عالي في sphero and sicklecell anemia

- بعد كدا MCVحجمها صغير بس Hyperchromic .. يعني حجمها صغر لكن الهيجلوبين الي فيها نورمال .. دي ال hyperchromic الوحيده في ال hemolytic ... مفهوم ولا لا ؟
- كمل يا ابني .. هلاقي بالسونار heptaomegaly .. serum iron عالي .. stercobilinogen عالي ..
- بعد كدا specific هلاقي spherocytes .. مفهوم ؟

Treatment

- Blood transfusion , folic acid, vit b 12
- Iron chelating agent, splenectomy , BM transplantation

الي بعده ال spherocytosis ده MCQ

Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

عيب ال cell wall التاني اسمه paroxysmal nocturnal hemoglobinuria ..

📖 Immune system في حاجه اسمها complement و دول 9 proteinماشيين في الدم Inactive .. ال complment يحصله activation ازاي .. لو حصل ال antigen اتحد مع antibody يعملو حاجه اسمها "مش واضحه في الريكورد " و دي بت activate C1

و C1ي activate C2 .. C2 ي Activate C4 و c4 ي activate C3... و C3 يعمل activation ل C5,6,7,8,9.. دول اسمهم membrane attacking unit يروحو لل antigen يا يكسروه لو بكتريا اويلزقوا فيه و لو لزقو فيه يعملو عليه علامه تيجي ال macrophage لو لقيته متعلم بالعلامه دي يعمله opsonization ده بيسموه classic pathway .. لكن في pathway تاني الي هو بيدبا من C3 ..اسمه altenative pathway و ده بيبدا ب acidosis يعمعل activate C3 .. و C3 يعمل activation ل C5,6,7,8,9 يعني عملنا pypass ل C1&2 ..حد فاهم حاجه ؟

في حاجه ان ال complement ده سيستم غبي .. مش بيميز يعني اول ما يبقي activated هيكسر bacteria ولا لا ؟ اه لكن كمان هيروح لل RBCs و يقولها عايز اكسرك و ال WBCs و يقولها عايز اكسرك .. مش بيميز .. يروح لل RBCs يقولها عايز اكسرك تقوله بعينك انا عندي علي ال surface .. inhibitorsليك .. اسمه GPI .. يروح لل wbcs تقوله بيعينك عندي GPI ..

الي بيحصل ان في ال disease الي اسمه paroxysmal nocturnal hemoglobinuria ..ال stem cells في ال BM بتطلع cells مافيهاش GPI ولا علي WBcs RBCs platlet فلما يحصل activation ل complement بيعمل ايه في دول بيكسرهم و يحصل hemolysis لو حصل لل complment activation ..

و ده بيحصل لو العيان جاله infection .. او acidosis ازاي يجيله ؟

* و هو نايم ال respiratory rateبيبقل و ال CO2 يعلي و يعمل acidosis فيحصلهم hemolysis بليل .. عشان كدا nocturnal و يجيلهم كمان لما يعملوا severe exertion .. لانه بيعمل lactic acidosis .. يجيلهم hemolysisو حصل starvation .. عشان ال ketoacidosis بقي العيانين دول بيجيلهم hemolysis لو حصلهم انفكشن و لو حصل acidosis .. متفقين ؟ ..

دول بيحصلهم hemolysis daily و بيفقدوا hemoglobin daily فبيبقي عندهم iron deficincey .. و دي hemolytic anemia مافيهاش hemosiderosis دول عندهم iron deficncy ..

المشكله هنا مش علي الليفل بتاع RBCs بس ده كمان WBCs فدول بيبقوا liable for infection .. و علي الليفل بتاع platelets مش بتتكسر انما بتلزق في بعض تعملك thrombosis ..

Etiology :

it's a disease in which bone marrow is producing RBCs WBCs and platlet without GPI

ClinicalPicture

1 –FOG P
2 –ده Intravascular .. يعني عيان هيجيلك ب Bony pain , fever , abdominal pain , jaundice
3 –و هيبقي associated with 3 crisis ..
4 – Specific : نه بيحصل hemolysis on exposure to infection or acidosis
5 – Clinical picture of the cause : العيانين دول بيبقوا liable for infection and thrombosis
6 –25 % من العيانين دول بيحصلهم Bone marrow failure .. 25 % بيجيلهم leukemia ..

ال investigation

- هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR قليل ..
- بعد كدا heptoglobin and hemopexin قليل
- +Ve schumms test

Specific investigations : في حاجه اسمها Ham test ..كان بيجيب عينه دم و يحط عليها acid .. هيحصلها hemolysis في بقي واحد بقي من دفعتكوا كان موجود زمان ☺ ..قالك لا احنا نحط sucrose ليه ؟ عشان RBCs تاخد ال sucrose تعمل anaerobic metabolism تطلع acid فيعمل hemolysis طب ما تحط acid يا حيوان .. ☺

في حاجه دلوقتي بقي بصو معايا كل خلية عليها antigen ..بيميزها عن الخليه التانيه ..فقسمت الخلايا حسب ال antigen العاديه .. و سموه ال antigen بتاع الخليه CD .. يعني Cluster of differentiation .. كل خليه عليها CD معين ففي CD .. موجود علي كل الخلايا و في CD معينه لكل خلية .. هنستفيد بالمعلومه دي بعدين بس مبدايا ال GPI اسمه CD55 & CD59 .. العيانين الي عندهم PNH ولا عندهم CD55 & CD59 .. دي بنعملها detection ب flow cytometry ..

Treatment

- * Blood transfusion , folic acid
- هنديله iron بس اورال .. اوعي تديه injection عشان acidic هيعمله hemolysis .. هتدي anticoagulatnsاورال ماينفعش ولا ادي iron or heparin IV عشان هما acidic .. هل هعمل splenectomy ? لا مالوش لزمه اليهود بيدو العيانين دول corticosteroids .. علي اساس يعل suppress .. لل immune system ..

G6PD deficiency

خلصنا من عيوب ال cell wall

نيجي لعيوب ال enzymes.. G6PD

هنبدا بال physiology ..

ال RBCs هي الي بتشيل اوكسجين .. و الاوكسجين بيطلع Oxygen free radicals .. ال RBCs بما انها بتشيل اوكسجين فبطلع Oxgen free radicals .. طيب طلما ال RBCs بتطلع كدا يبقي ليه مش بيعملها damage ؟ ليه مش بتعمل damage to RBCs cells wall عشان ال protected by glutathione cell wall .. انا بعتبره ال body guard بتاع ال RBCs ..و ال radicals رصاص بيتضرب علي ال RBCs .. اول ما يلاقي رصاص بيتضرب علي RBCs يقف ياخد الرصاص مكانها ..

بس في مشكله ان في الاخر ال glutathione هيخلص ..فلازم اعالج ال ' body guard " glutathione الي مرمي علي الارض اشيل منه ايه ؟ الرصاصه هي مين الرصاصه ؟ ال radicals فحط عليه hydrogen .. الاوكسجين يتحد مع ال hydrogen يعملي ماية .. فيرجع تاني عشان يقف ادام ال RBCs .. طيب ال Hydrogen هجيبه منين .. هجيبه من حاجه اسمها NADPH .. مين الي بيصنعه ال Glucose-6-phosphate dehydrogenase .. طيب لو ده مش موجود مافيش NADPH و طلما مافيش NADPH يبقي Hydrogen و ال Glutathione will remain oxidized .. و ال oxygen free radicals هتكسر ال RBCs .. ال wall of rBCs لما بيبقي damaged .. بيلزق فيها حاجه بيسموها Heinz bodies ..دي بتتكسر معظمها Intravascular ..

ال disease ده X Linked يبقي ل males affected انما ال females carriers .. او ممكن لو بنت نحس ابوها عنده disease و امها عندها xبايظ البنت خدته و طبعا هتاخد ال x التاني من ابوها اكيد مش هتاخ ال Y يعني D=

طيب الي Clinical picture

1 – FOG P
2 –هيجيلهم ال 3 crisis
3 – Specific بقي .. male are affected ..
4 –بيحصلهم hemolysis لما يتعرضوا ل oxygen free radicals .. لما يجيلم Infection .. لما ياخدوا antimalarial drugs .. و ال aspirin و vit D injection ..واضح ؟

في حاجه بقي ان في 3 انواع

- Mediterranean type : severe defiecney in enzyme و بالتالي severe hemolysis
- Negros type : mild deficiency so mild hemolysis
- Favism : has 2 defect

G6PD deficncy ادي واحد و التاني انه عده gene defect بيطلع oxygen free radicals لما ياكل fava beans
كل favism .. هو G6PD deficncy انما مش كل G6PD deficncy يبقي favism ..البقوليات يعني .. الفول العدس ..

Investigations

- هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR عالي ..
- Normocytic normochromic
- بعد كدا inv of the cause هنلاقي Heinz bodies .. و لو قست هتلاقي G6PD قليل ..

- بس خلي بالك لازم تقسيه بعد شهر من last attack at least ..ليه بقي ؟ انا عندي 10 RBCs .. 5 فيهم deficiency و 5 لا . مهو مش معقول كلهم بايظين كنت موت .. صح ولا لا .. كلت فول ال 5 الي فيهم مشكله اتكسروا هيتبقي ال 5 النورمال لو خدت مني عينه هتلاقي ايه ؟ النورمال RBCs لازم تستني لحد ما يطلع upnormal RBCs ..

Treatment ..

- Vit b 12 and folic acid مش هندي iron ..
- Avoid pPt factor
- Blood transfusion

خد بالك G6PD مافيهوش Hepatosplenomegaly لان ده intermittent hemolysis ..

هنتكلم بقي علي عيوب ال hemoglobin ..
عندنا heme + globin ..
ال globin بيتكون من 4 polypeptide chain .. في 4 انواع .. alphe beta gamma and delta ..

- لو 2 alpha اتحدوا مع 2 beta يعملي adult hemoglobin
- لو 2 alphaاتحدوا مع 2 gamma يعملي hemoglobin F
- 2 alphaاتحدوا مع 2 delta يعملي hemoglobin A2

سيدتك و انت Intrauterine كنت Hemoglobin F تفضل كدا لحد 6 شهور .. بعد كدا تقلب من fetal hemoglobin to adult hemoglobin
adult 97% of hemoglobin.. 1 % بس fetal

Thalassemia

ال disease الي اسمه thallassemia .. thalla يعني بحر semia يعني انيميا .. فدي انيميا البحر .. و دي بتبقي deficient in one of the chains يعني لو ال beta chain deficient اسميها beta thallasemia .. alpha chain deficient اسميها beta thallasemia ..

هنتكلم دلوقتي علي beta thalaseemia

🕮يعني مشكله في beta chain .. طيب هل في مشكله Intrauterine لا المشكله بتظهر بعد 6 شهور بعد 6 شهور المفروض ال gamma chain يظهر بدلها ال beta chain هنا مش هتظهر .. فبالتالي ال alpha مضطرة تمسك في ال gamma فهيفضل ال hemoglobin F.. بس في مشكله ان ال gamma chain قلت .. يعني ال hemoglobin f الي هيتكون هتبقي كميته قليله عشان كدا هيبقي microcytic hypochromic anemia .. وطلما ال gamma قليله فهيحصل precipitation لل << alpha chain ..

طيب التكسير بتاع ال RBCs هنا هيحصل فين ؟ extravascular .. لان ال RBCs الي جواها alpha chain مترسبه الجسم هيعتبرها خلايا غريبه و يكسرها .. , و بالتالي التكسير هنا بيحصل extravascular

Etiology

" بعتذر .. الكلام مش واضح خالص في الريكورد "

Clinical picture

- FOG P
- الرسمه كام ؟ رقم واحد ..
- 3 crisis
- Cp of the cause

مافيهاش حاجه characterstic .. معايا يا اولاد ..

Investigation

- هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR عالي ..
- Type : Microcytic hypochromic

- هتلاقي hemoglobin F & A2 انما مش هتلاقي hemoglobin adult ..

Treatment ..

هتعالجوا ب ايه ؟ blood transfusion , BM transplantation , folic acid , gene therapy

طيب خليكوا معايا .. ال Beta chain بيعملها 2 genes .. لو ال 2 باظوا بيعمل المنظر الي قولنا عليه و دي ال thalassemia major .. طيب لو Gene واحد بس الي بايظ يسموها Thalassemia minor .. هتلاقي Microcytic hypochromic و ال serum iron عالي .. هتلاقي الهيمجلوبين A2 عالي .. هو نورمالي كام ?2–1 % ..

Sickle cell anemia

هنتكلم دلوقتي علي ال sickle cell

- ال sickle cell is abnormal beta chain انما ال thallasemia كانت absent or deficient beta chain
- * Abnormal beta structure ال aminoacid رقم 6 شيلناه glutamic acid "" .. و حطينا مكانه واحد تاني valine..

يبقي المشكله برده في ال adult hemoglobin هل في مشكله IntraUterine ؟ لا .. المشكله هتظهر بعد 6 شهور .. ال alpha هتتحد مع abnormal beta يعملن abnormal hemoglobin اسمه hemoglobin S بيتميز انه بيترسب on exposure to hypoxia .. يعمل traction on wall of rbc . فيخلي شكلها كدا sickle shape ..

ال sickle cell فيها مشكلتين .. المشكله الاولي انها بتعمل occlusion BV .. المشكله التانيه انها بتتكسر في liver and spleen

ClinicalPicture

- FOG P
- كام 3 crisis ..
- ايه ال cause of CP هنضيف 2 crisis واحده اسمها vasoocclusive و التانيه sequestration crisis ..

Vaso occlusive crisis ال microcirculation هتتقفل بال sickle cell فبيعملهم Infarction

- يعني في ال retina يعملهم retinak detachment
- CNS : stroke
- Heart : يعملك Myocardial infarction..
- lUNg يعمل lung infarction
- Spleen : splenic infarction عشان كدا دول بيبقي عندهم حاجه اسمها autosplenectomy

- الحاجه التانيه بقي .. العيانين دول عرضه لل infection .. by usual organism in unsual site .. يمعني .. pnemococci مفروض تعمل pneumonia العيانين دول يجيلهم Pnemococal peritonitis .. ال salmonella بتعمل typhoid دول يجيلهم salmonella ostomylitis ..كمان دول عندهم autosplectomy بيعملهم thrombocytosis .. عدد ل platlet يزيد هنعرف بعدين ليه ان شاء الله ..

- يحصل ايه كمان ؟ يحصلهم Diabetius inspedius .. renal infarction .. بيخلي ال renal مش بتستجيب لل antidiuretic hormone فالعيان يجيبه Diabetius inspedius
- * Infarction neck of femur يعمل avascular necrosis .. كل ده عشان ال crisis vasoocclusive

في crisis تانيه اسمها sequestration crisis..
يحصل sudden pooling of blood to splanchnic area لل GIT يعني العيان يجيله hypotension ليه مش عارفين .. we have no idea ..

Investigation

- هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR عالي ..

Normocytic normochromic..
Hemoglobin electrophoresis .. هلاقي HbS.. الحاجه التانهي اخد عينه من الدم و احطها في slide عشان اعملها Hypoxia .. هلاقي sickle cells

Treatment

- Blood transfusion
- B12 & folic acid
- ? Splenectomy او لو sequestration ..
- الحاجه التانيه .. BM Transplant بس في دواء بنديه اسمه azycitidne بيخلي ال gamma chain متقلش تفضل موجوده يعني المفروض بعد 6 شهور تقل ال gamma و تظهر بيتا بس انا خايف لا تظهر ال beta abnormal .. فبدي دواء يمنع ال gamma انها تقل ف alpha تتحد مع gamma تعمل A2 يعني قلبت العيان من sickle ل thallasemia هتقولي طب و انت استفدت ايه .. ال thallasemia ارحم بكتير من ال sicke مافيهاش ال 2 crisis ..
- لو عيان جالك ب vasoocclusive crisis لازم تديله analgesics و لو جالك ب sequestration لازم تديله blood .. fluids مفهوم

يهمني في دول ال sickle و ال PNH دول الي يجوا essay .. الباقي يجو MCQ

في بقي extracopuscular

- حاجات بره RBCs .. تكسر ال RBCs .. اول حاجه تطلع من بوقك ال hypersplenism .. تاني كلمه تطلع ال immunological يعني autoimmune & alloimmune
- في اسباب تانيه ؟ infection زي ايه ؟ malaria , gas gangrene
- غيره mechanical .. prothetic valve و hypertension , microangiopathic hemolytic anemia

- اشهر 2 مين ؟ hypersplenism and immunology
- M & M .. Mechanical and microangipopathic
- Infection , lead poisning , snake venom ,

- واضح ؟.. في حاجه تهمني بالنسبالكوا انتو البنات الي هي التجنيد D= .. في 40 يوم تدريب في الاول بتمشوا فيهم 40 كيلو .. بس بيتقسمو علي اليوم ده الي هما المجندين العادين غير الصاعقه .. الماشيه دي الي هي

الماشيه العسكريه بيخبط رجلو في الارض ف ال RBCs الي في بطن رجله دي تتكسر .. فتخيلو بيعملو كدا كل يوم 10 كيلو الصبح فمتعودين لما يدخلو الحمام بعد التمرين يلاقي بوله محمر .. march hemoglobinura ..

دي اسمها extracorpuscular hemolysis يعني عيوب بره ال RBCs

هنتكلم بقي عن ال autoimmune .. يعني الجسم بيطلع antibodies against his own RBCs .. خدو بالكو امتي الجسم يطلع Antibodies against his own antigen يا اما ال immune system اتهبل .. يا ال immune system سليم لكن ال RBCs الي بقت غريبه فاعتبرها جسم غريب .. فبقي عندنا نوعين من ال autoimmune .. autoimmune warm and autoimmune cold

Autoimmune warm ..

☜ يعني immune system اهبل .. امتي يتهبل ؟ نتيجه لل leukemia , lymphoma and collagen disease .. ده immune system اهبل .. او ممكن idiopathic ..

ال cold بقي ممكن برده idiopathic او ال RBCs يتحط عليها antigen غريب في ال immune system يعتبرها خلايه غريبه .. ايه ال antigen الي يتحط علي RBCs يخليها غريبه .. infection antigen زي EBV .. syphilis , mycoplasma ..

في ال warm autoimmune انهي Antigen بيطلع IgG .. IgG لما تلزق في RBCs تخليها تتكسر في liver and spleen .. At normal body temp عشان كدا بيسموها warm

انما ال autoimmune cold.. بيطلع IgM .. يلزق في RBCs .. الخلة تتكسر ب complment system .. و ال IgM ميلزقش الا لما درجه الحرارة تقل عشان كدا اسمه cold

انا دلوقتي عندي IGM ماشيه في الدم و مش لازقه RBCs .. الجو بره برد .ايه الي هيحصل ال IgM هيمسك في RBCs بس ميكسرهاش .. هيكسرها لما ارجع تاني لل warm .. لان عشان يحصل تكسير محتاجين complment و ال complment ميشتغلش الا << under normal temprature ..

و بالتالي Clinical picture

- في الاتنين FOG P
- الاتنين عندهم CP of underlying cause
- ال warm hemolytic anemia هتبقي الرسمه رقم واحد .. لانها extravascular hemolysis
- لكن هنا في حاجه زياده في ال Warm ال Antibodies بتكسر كمان platlets فبتعمل thrombocytopenia حاجه اسمها evans syndrome .. انما هنا في ال COLD بيحصل renauds phenomena عشان exposure to cold بيعمل spasm of vessels ..

Investigations

- In both... هيجلوبين قليل .. Hematocrite, RBCs قليلين و ESR عالي ..
- الاتنين normocytic normochromic
- الفرق ان ده IgM و التاني IgG بعملهم test اسمه combs test .. ده بي detect antibodies aganst RBCs .. و ده test مش بيبقي positive الا لما نعمل cooling للعينه

Treatment

- في ال 2 blood transfusion and ttt of underlyin cause
- في ال warm ممكن تعمل Isplenctomy انما cold لا
- الاتنين immunosupressant .. في ال warm بندي corticosteroids ..انما ال cold.. "اسم مش واضح في الريكورد" .. واضح ؟

خلصنا ال hemolytic ..

نقول الاسئله بتاعتنا بقي .. " دي فقرة اسئله الدكتور بيقرا من كتاب شكله فبيقول الكلام بسرعه جدا و مش واضح في الريكورد ..

Polycythemia

اخر حاجه بقي عشان نرّوح فاضل ال polycythemia ..

📖طيب يعني ايه polythycemia يا اولاد ؟

. عشان تقول polycythemia لازم RBCs يبقي اعلي من 6 مليون

, ال Hemoglobin اعلي من 18 mg و ال hematocrite اكتر او يساوي 55 ..

لو سكت علي كدا غلط لان لو العيان dehydrated هيبقي ال HB عالي و كدا صح ؟

فلازم تقول ان تعريفه increase in total red cell mass .. في ال female اكتر من 32 ml/kg .. و ال male اكتر من 36 ml/kg .. يعني لو واحده وزنها 100 كيلو عشان تقول انها polycythemia .. 32 % يبقي كام .. 3200 يعني لازم يكون عندها 3 لتر و 200 مل RBCs مش Blood .. حد فاهم حاجه يا دكاترة ؟ لكن لو male وزنه 100 كيلو لازم يبقي عنده 3 لتر و 600 مل RBCs واضح ؟

☜في نوعين primary and secondry ال primary اسمه polycythemia vera .. بصلي هنا ..

Primary polycythemia " polycythemia vera "

اي خلية proliferating is proliferating under control يعني لو انا اتعورت ال skin proliferate until wound is healed يعني لحد الجرح ما يقفل و خلاص .. بلاش لو حصلك infection .. هيجيلك leukoocytosis لحد ما الانفكشن ينتهي .. فبالتالي اي خلية في جسمنا بتعمل proliferation under control ..

حظك ان خلايا proliferation بدات تتجنن دي بيحصلها apoptosis .. بتنتحر ..فده حماية من malignancy ربنا سبحانه و تعالي بيحمينا من malignancy بال mechanism دي لما الخلايا تبدا تتجنن و ت proliferate زياده عن اللازم تنتحر بال apoptosis .. من ضمن الخلايا الي proliferate هي stem cells الي بتطلع RBCs , WBCs and platlets لو اتجننت هيحصل ايه ؟ هتموت ؟

Polycythemia vera معناه في defect في mechanism ال apoptosis في مشكله في جين ال apoptosis وال gene ده سمه .. Bcl-XL هو اسمه كدا و اسمه كدا لان اول ما اتوصف لل B cell leukemia .. الجين ده بيطلع انزيم اسمه JAK 2 هو المسؤل عن apoptosis .. لما الجين ده يبوظ يحصل mutation in JAK 2 و يعملي Defect in apoptosis

يعني الخلايا متنتحرش .. معني كدا ممكن يحصل proliferation في ال stem cell without control ..

معني كدا ن في ال disease ده proliferation is not under control هيبقي RBCs كتير .. WBCS كتير platlet كتير ..
لو RBCs كتير .. هيزود ال viscosity of blood and blood volume لما تزود الفزكوزتي ..

Clinically ..

- CNS : زياده ال BloodVolume يعملي Brain edema .تعمل pseudotumor cerebrii. زياده ال viscosity تعمل infarction
- Eye : تخلي retinal vessel engorged .. و تعملك retinal edema .. زياده ال viscosity تعمل retinal infarction
- Heart : زياده ال volume .. تعملك Hypertension and HF .. و ال Viscosity تعملك MYocardial infarction
- Lung : زياده ال volume .. تعملك pulmonary edema .. و ال Viscosity تعملك pulmonary infarction
- GIT : Malabsorbtion and occlusion , hepatosplenomegaly
- Skin ; : cyanosis ..

☜ دي مشكله RBCs لكن المشكله مش بس علي RBCs هيبقي كمان علي platelets بس خلي بالك ال platelets الي هتزيد دي هتبقي non functioning ... يعني العيان ده عنده مشكلتين عكس بعض .. ال viscosity هتخليه ممكن يجيله thrombosis , و ال non functioning تخليه عرضه لل bleeding تخلي عنده حاجه شبه ال DIC ..

☜ال WBCs بقي هيحصلها ايه هتزيد .. خاصه بقي ال basophils .. لما بتزيد و تتكسر تطلع nucleas لما تتكسر تطلع DNA لما تتكسر تطلع uric acid تعملنا gout .. و ال basophils فيها مشكله تانيه بتطلع histamine .. يعملك purities لو اشتغل علي H1 و لو اشتغل علي H2 يعملك peptic ulcer.. و طبعا في لحظة من الحظات الخلايا الي proliferate with no control ممكن تقلب leukemia تبدا ت Invade tissue

Investigations

- هيجلوبين عالي .. , RBCs عالية Hematocrite عالية و <u>ESR قليل</u>
- Platelets عالية Uric acid ↑ WBCS↑
- Histamine↑
- Erthyropiotin واطي ده مالوش دعوة بالموضوع .. يبقي فيه feed back inhibition ..

Treatment

العلاج ..

- عندنا RBCS زياده نعمل Venesection و نديهم Dextran او saline عشان نعمل dilution للدم
  خلي بالك ال platlet زياده اه بس non functioning لو العيان جالك ب thrombosis هتديله anticoagulant بس cautiously ..
- WBCs هندي Allopurinol عشان gout و هندي H2 blocker الي هو زنتاك عشان peptic ulcer و H1 Blocker .. الي هو cryoheptidine

مفهوم يا اولاد ولا لا ؟ الحاجه التانيه انا كدا عالجت symptomatic تعالو ندي chemotherapy ... ما تدي حد ماسكك D=

- في مشكله في ال chemotherapy اول حاجه كانو بيدوا buslphan .. بس لقو ان العيانين دول بيقلبوا leukemia بنسبه اعلي .. يعني الدواء ده بيخليهم يقلبوا leukemia . الدواء المستخدم دلوقتي hydroxyl urea .. كمان زمان كانو بيدوا radioactive phosphate IV .. phosphate مشع .. ايه الفكرة ان ال phosphate و هو ماشي يكسر الخلايا الزياده .. بس ده زود نسبه ال leukemia ..

- الحاجه التانيه ال radioactive phosphate علي فكرة ده الجرعه الواحده بتعمل control لمده 18 شهر .. سنه و نص ..

عايز اقولكوا حاجه لطيفه لازم تخليها في دماغك ال polycythemia vera العيان ده عنده هرش ؟ اه . .. الهرش ده يزيد بعلامه مهمه اوي لما ياخد دش سخن تلاقيه بيقولك بيطلع من الحمام بياكل في جسمه لو واخد دش سخن .. دي اسمها primary polycythemia or polycythemia vera

ال **secondry** بقي يا اولاد

بيبقي سببها زياده ال erythropoietin ..طالع منين ؟ من kidney and liver ... 80 % kidney & 20 % Liver .. طيب تعالو نزودها

عشان نزود erythropoietin .. لازم تعمل hypoxia kidney .. ازاي ؟ اولا اعمل hypoxia للجسم كله ..
, High altitude, COPD , congenital cyanotic heart disease .. في الحالات دي الجسم محتاج erythropoietin فعلا
او اعمل hypoxia kidney بس ..

يبقي احنا عملنا hypoxia للجسم كله ..
, High altitude, COPD , congenital cyanotic heart disease .. في الحالات دي الجسم محتاج erythropoietin فعلا ولا لا ؟ اه ..
عشان كدا اسمه appropriate erythropoietin release .. انما مثلا ممكن يطلع erythropoietin و الجسم مش محتاجه زي عيان عنده renal artery stenosis نيعمل hypoxia ف kindey بس .. تقوم تطلع erythropoietin تزود RBCs في الجسم كله مع ان الجسم مش محتاج ..

عيان عنده hypernephroma .. tumor in kidney .. او عيان عنده hepatoma .. مش خدتوا في الجراحه انهم يعملو polycythemia ..

في برده bronchogenic carcinoma and cerbellar hemangioblastoma .. هل احنا محتاجين erythropoietin في الحالات دي ؟ لا عشان كدا يسموها inappropriate erythropoietin release ..

طيب ايه الفرق بين primary and secondry .. ال primary كانت ال erythropoietin قليل انما ال secondry عالي.. في ال primary كان RBCs WBCs platlets عالين انما في ال secondry ال RBCs بس ..

في حاجه اسمها false polycythemia .. اي حاجه تعمل dehydration ..

قبل ما نحل اسئله بصو علي مربع الي كاتبهولكوا فيه ال criteria of primary polycythemia .. مكتوب فيها A & B بيقولك عشان تشخص عيان polycythemia vera لازم يبقي عنده 3A او 2A+2B

تم بحمد اللّه تفريغ ثاني جزء في المحاضرة الاولي في شابتر Hematology

اللهم صل و سلم و بارك علي سيدنا محمد و علي اله و صحبه و سلم

41qبسم الله الرحمن الرحيم و الصلاة و السلام علي اشرف المرسلين سيدنا محمد صلى الله عليه وعلى آله وصحبه وسلم ثم أما بعد

نبدا تفريغ المحاضرة الاولي " الجزء الثاني " لمراجعة كتاب ال Haematology للدكتور شافعي

Drug induced anemia

هنتكلم دلوقتي مع بعض علي item تاني .. احنا اتكلمنا علي RBCS بس قبل ما اسيبها في سؤال مقولناهوش المرة الي فاتت .. Drug induced anemia ..

Inumerate drug induce anemia .. يعني ايه ؟
ايه ال drugs الي تعمل anemia و ازاي ؟ تعالوا نفكر مع بعض

- احنا اول انيميا خدناها كانت iron deficiency ايه الدواء الي يعمل iron deficiency anemia؟اي دواء يعمل achlorhydria مهو ال iron عشان يحصله absorbtion محتاج HCL .. ف proton pump inhibitors , H2 blockers , يعملولك iron deficiency
- اي دواء يعملك bleeding زي ال anticoagulant.. over dose of anticoagulant تعملك hemorrhage و تعملك iron deficiency anemia واضح ؟ ..

- ايه ال anemia التانيه الي بعد كدا sideroblastic كان دواء اسمه Inh بيمنع B6 metabolism

- بعد كدا خدنا الانيميا بتاعت B12 & folic acid ... ال folic acid كان في drugs تمنع ال absorption زي methotrexate and antiepileptic ... و في ادوية بتمنع ال activation زي ال sulphonamide.. مش كدا ولا ايه

- بعد كدا خدنا Bone marrow failure كل ال antis .. antithyroid antidiabetic antiepileptic antibiotic مفهوم ولا لا
- في بعد كدا hemolytic anemia .. عيانين ال G6PD ..لما كانو ياخدو aspirin , antimalarial or sulphonamides .. مش كدا ولا ؟ .. ده يعملهم hemolysis
- عيانين ال PNH .. لما كانو ياخدو iron parentral .. او هيبارين ..
- بالضافه لان في ادوية نفسها ب hemolytic actions induce autoimmune .. زي alpha methyl dopa و amphotercin B

دول by themselves can induce autoimmune hemolytic anemia .. مفهوم ؟ ..

في دواء penicillin بيشتغل HAptin يعني incomplete antigen لازم يلزق في خلية لما يلزق في خليه يبقي antigen لانه حجمه صغر ميعتبرش antigen لوحده .. ال immune system مياخدش باله منه انما يعتبره antigen لما يلزق في ال RBCs

📖ده سؤال مهم اوي
في اسئله تانيه هنقولها برده و احنا ماشيين زي
Mention mechanism of anemia in the following disease

- Liver cell failure
- Leukemia
- Renal failure

هناخدهم الحاجات دي بعد كدا بس عايزك تحط السؤال في دماغك ان اي مرض فيه انيميا تبقي عارف الميكانيزم يا بهوات ..

طب كدا ال RBCs وكل خزعبلاتها

Coagulation or homeostasis

هنتكلم دلوقتي عن موضوع اسمه coagulation or homeostasis

📖 Mechanism by which the body stops bleeding دي Mechanism الي ربنا سبحانه و تعالي خلقها عشان توقف ال bleeding ..

☜ازاي لما اتعور ال hemorrhage بيقف .. في 3 حاجا تيوقفو hemorrhage..

- اولا ..عندنا platlets ..
- عندنا ال BloodVessels
- و ال clotting system

اولا ال BloodVessel

☜ لما بيحصل injury اول حاجه تحصل ال BloodVessel بيعمل vasoconstriction ... ال vasoconstriction غرض منه يقلل ال bleeding .. و يعمل stasis عشان يسمح لل blood clotting system يبقي activated .. ايه الي يخلي blood vessels ..لما يحصل injury يحصلو vasoconstriction حاجتين

1. Local axonal reflex ده عبارة عن ايه اي blood vessels عنده nerve supply.. sympathetic fibers لما يحصل injury يعملها irritation يحصل reflex vasoconstriction ..
2. الحاجه التانيه هي ال serotonin هنعرف بعدين طلع منين ..

يبقي اول response ال VC مين يعملها حاجتين Local axonal reflex & serotonin

تاني حاجه platelets

☜ .. بتطلع من BoneMarrow .. من خلايا اسمها megakryocytes .. الmegakryocytes بتطلع platlets عن طريق ال budding .. التبرعم .. مفهوم ولا لا ؟ ..

☜ال megakryocytes .. لما بتطلع Platelets بيبقي مافيهاش nucleas لكن فيها granules اسمها alpha and dense granules

☜ عدد ال platlets من 100 الف ل 400 الف و بتعيش 10 ايام بس .. جوه الجسم لكن بره الجسم تعيش 5 ايام بس و which means اي كيس دم متخزن جوه بنك الدم اكتر من 5 ايام مش هيبقي فيه platelets ..

النقطه التانيه ايه وظيفة ال Platelets ..

- الوظيفه الاولي

ان اول ما يحصل Injury يحصل adhesions يعني ايه ؟ يعني تلزق في ال wall of blood vessels .. ال Platelets .. عليها receptor اسمها Glycoprotein receptor يخليها تمسك في ال wall عن طريق VWbrandfactor .. factor 8.. سمعتوا عنه ؟ ده بيطلع منين ؟ قق endothelium ..

- ال step بعد كدا ان يحصل platlet aggregatons يعني يلزقوا في بعض .. ازاي ؟ ادي platelet و ادي التانيه عليهم protein برده اسمه GP2b/3a .. دول غير دول خالص .. مفهوم ولا لا ؟ دول يخلو ال Platelets يلزقوا في بعض عن طريق ال fibrin زي السبحه عن طريق الخيط ..

☜في حاجات تزود aggregations .. اشهر حاجه حاجه اسمها ThromboxaneA2 ده .. Prostaglandin .. المعلومه دي مفيده جدا عشان احنا كدا فهمنا ال aspirin ازاي antiplatlet .. الاسبرين بيمنع تصنيع Prostaglandin فيمنع تصنيع ال TXA2 فيمنع ال platelets aggregations

- ال step الي بعد كدا اسمها step of secretions .. يعني ايه ؟ ال platelets فيها granules قولنا .. ال granules تطلع ال contents بتاعتها تطلع serotonin الي بيعمل VC يبقي عرفنا ال serotonin جاي منين ..

🏳الحاجه التانيه ال Platelets بتطلع كمان ADP يزود ال aggregations

🏳الحاجه التالته .. ال secretions يطلع platelet factor 3 هيعمل activation لل coagulation factors زي ما هنشوف دلوقتي

في حاجه تانيه بتطلع ؟

🏳اه انزيم اسمه retractozyme وظيفته انت لما بتتكون ال blood clot عشان تسد الفتحه الي في ال wall ال clot بيبقي حجمها اكبر من الفتحه .. يطلع انزيم .. retractozyme عشان يخلي ال clot قد الفتحه بالضبط ..

ده ال function of platelet

ثالث حاجه ال coagulation

كدا فاضل مين coagulation احنا عندنا 13 factor .. بيتصنع معظمهم مش كلهم في ال liver .. not all of them لان من ضمنهم ال ca و ده مش بيتصنع في liver .. خصوصا فاكتور 1972 .. فاكتور 2 و 7 و 9 و 10 .. دول اهم فاكتورز بيتصنعوا في ال liver وبيحتاج vit k.. الفاكتورز دول بيبقو ماشيين not activated ازاي يحصلهم activation بصوا معايا

ال CoagulationFactors بيحصلها activation ازاي ? ...

انتو عارفين كويس اوي .. blood vessels .. is lined be endothelium ..تحت endothelium في collagen صح ولا لا ؟
.. الدم مفصول عن collagen ب endothelium .. لو حصل injury في ف endothelium الدم هيبقي in contact with collagen
فلما ده يحصل ال collagen ..بي 12 activate و 12 ي activate 11 .. و 11 ي activate 9 .. و 9 activate .. 10 في وجود calcium + Platelets factor 3 & 8..

ده اسمه intrinsic pathway
ليه لاسمه كدا لان ال component كلها في الدم .. مجبناش حاجه من بره

لكن في pathway تاني اسمه Extrinsic pathway و ده عبارة عن ايه ؟ فاكتور 7 + 3 يساوي كام 10 يبقي فاكتور 7 و 3 ياكتيفيت فاكتور 10 .. فكاتور 3 ده اسمه tissue factor.. not present in blood و ده من اسمه موجود في ال tissuesفي الخلايا و موجود في كل خلايا الجسم و ده عشان يطلع للدم لازم يبقي في trauma .. عشان الخلايا تتكسر و تطلع الفاكتور ده و ده اسمه extrinsic لاننا احتجنا حاجه من بره الدم الي هو فاكتور 3 .. فاكتور 3 ده قولنا موجود ي كل ال tissue of the body بس موجود في 3 اماكن very rich in tissue factor .. brain , prostate , placenta

الحاجه التانيه ان بداية من فاكتور 10 ال 2 pathway خلاص اشتركوا مع بعض فبنسميه common pathway ..
ال common pathway الي هو فاكتور 10 هيحول ال prothrombin to thrombin .. ال thrombin يحول ال fibrinogen into fibrin .. و بعدين ال fibrin يعملنا شبكه تترسب عليها RBCs wbcs and platelet ..
يبقي كدا عندا intrinsic and extrinsic and common pathway ..

Anticoagulant system

في نقطه مهمه اوي زي ما عندك coagulation system عندك anti- coagulation system .. و زي ما قولتلكوا ربنا سبحانه بيخلق كل حاجه ب balance يعني الحاجه و لازم ضدها يبقي موجود .. ربنا خلق ال balamce ده عشان لو كان ساب ال coagulation system لوحده كان هيبقي عندك مشكله لانك لو اتعورت ال thrombus كانت هت extend تقفلك ال blood vessels كله فربنا خلق ال anti coagulation عشان يوقف ال thrombus عنده حده فاهمين ولا لا ؟؟

اشهر anti coagulation .. ال endothelium .. ده اشهر anti coagulant .. ليه ؟

1 – لانه اولا بيطلع حاجه اسمها prostacyclin بيعمل vasodilatation .. عشان ب antagonize ال vasoconstriction
2 –ثانيا ا endothelium بيمنع ال platelets انها تلزق في ال wall of bv
3 –ال endothelium هيمنع ال activation بتاع ال intrinsic pathway لانه مغطي ال collagen
4 –ال endothelium بيطلع tissue factor inhibitor هيعمل inhibition لمين ؟ ال extrinsic pathway
5 –ال endothelium بيطلع antithromibn 3..يقفل ال common pathway
يبقي ال endothelium قفل ال3 pathway ..
6 –بتطلع كمان tPA عشان يعمل fibrinolysis

و بالتالي ده اشهر anti coagulant ..
و تاني اشهر anti coagulant .. ال liver.. تخيل ؟ الي بيصنع coagulation factors هو تاني اشهر anti coagulant لانه بيطلع protein C & S و الغريبه انه بيصنعه من VIT K يعني VIT K يدخل ال liver يصنع coagulation factor و في فس الوقت يروح يصنع anticoagulation factor عشان يحصل balance ..
ال liver كمان لو لقي اي factor activated ماشي في الدم ياخده يكسرة .. مش مسموح لاي فاكتور activated انه يمشي active كدا في الدم .. لازم ال active factor يفضل بس في مكان ال injury .. واضح ؟

لغاية دلوقتي ولا الهواء مافيش اسئله هنا لكن ال Basics لو مش عارفها مش هتعرف تتكلم ..
نبدا بال general rules

General Rules

اي disease له علاقه بال coagulation .. لما تتكلم عنه هنتكلم عنه ازاي ؟
1 –اولا هتقول ال etiology يعني المشكله blood vessels , Platelets or coagulation factors
☜ يعني نحدد الاول المشكله فين

2 –ال Clinical picture .. لو مشكله blood vessels or Platelets .. العيان يبقي عنده ايه ؟ purpra يعني ايه ؟
☜اولا يجيلك ب petechaie ..يعني red spots اقل من 3 مل , raised ..تدور عليها متروحش .. بيحلص فيها color change يعني في اولها تبقي red then brown the disappear .. كلكوا لما بتتخبطوا بيحصل مكان الخبطه color changes
☜ لكن لو Platelets متتحسش تتشاف بس يعني تشوف نقط حمراء انما متحسهاش لكن لو مشكله bv تتحس و تتشاف مفهوم ؟
☜ غير ال petechie يجيلك ب external hemorrhage .. بيبقي في صورة perifollicular hemorrhage bleeding gums , epistaxis, .. perifollicular hemorrhage يعني hemorrhage حوالين ال hair follicles ..
☜الحاجه التانيه يجيلهم cerebral hemorrhage .. ال hemorrhage عندهم بيبقي spontenous يعني without trauma واكيد عندهم anemia من ال Hemorhhage ..

☜ يعني العيانه تيجي تقولك صحيت الصبح لقيت جسمي في بطش حمراء اتخبطي لا من غير ما اتخبط .. و اكيد بيبقي عندهم anemia و picture بتاعت كل disease

☜طيب لو المشكله في ال coagulation بقي .. العيان يجيلك ب ecchymosis and hematoma يعني ايه ؟ يعني petchiea more than 3 ml .. ال hematoma يعني ecchymosis بس raised .. ممفهوم ولا لا

☜العيان برده هيجيلك ب external hemorrhage في اي صورة .. hemotpysis hematuria whatever .. واضح ؟ هيجلنا ب internal hemorrhage ..

بس خدوا بالكوا لو المشكله في ال coagulation congenital .. زي عيانين ال hemophilia ال Internal hemorrhage بيبقي في ال joint .. بيسموها hemoarthrosis.. بيبقي في ال joint and muscles دي اشهر اماكن بيحصل فيها hemorrhage في عيانين ال congenital ..

☜الحاجه التانيه قولنا بيجيلهم external and internal hemorrhage و هيجيلهم انيميا ؟ ايوة .. و هيحصلهم هنا ال hemorrhage بس بعد trauma .. و لو المشكله congenital .. ال hemorrhage يبان بعد اول عملية عملناها كلنا في حياتنا .. cutting umbilical cord .. بس مش شرط يبقي هنا في bleeding لان ساعات الام بتبقي supplying baby .. لكن العيانين ممكن يبقو detected لما تيجي تقطع ال umbilical cord ..

ركزوا معايا بقي عايو اقول كلمه بالنسبه لل cp .. الكلام الي انا قولته ده كلام وهمي .. يعني ايه ؟ يعني مش عيانين ال bv and Platelets مش لازم يجي ب hemoptysis and bleeding gum ممكن يجي ب epistaxis .. عيانين ال bv and Platelets مش لازم يجي ب petechie ممكن يجي ب hematoma .. يعني في overlap بين الاتنين .. يعني clinically مش شرط يبقي زي ما بقولكوا كدا .. فعشان كدا ال hematologist بيعتمدوا علي ال investigations not cp ..

Investigations

🕮طيب جالك عيان بينزف و عايز تعرف النزيف blood vessels , coagulation or platelets or anatomical يعني سيادتك لقدر اللّه طلعت دكتور ICU .. لان دول اعظم دكاترة في العالم مع التواضع الشديد .. اي دكاترة بعد كدا عوامل مساعده ..المهم انت دكتور ICU جالك عيان مطلعينه من العمليات و عامل Open heart العيان ده بيبقي فيه خراطيم tube في الشيست و tube في ال pericardium..الممرضه جتلك بتقولك الخراطيم جايبه 400 سم دم يا دكتور فانت اتصلت بالجراح قولتله تعالي بسرعه ..قال في ايه قولتله العيان جايب 400 سم ف نص ساعه انت اكيد في حاجه مخدتش فيها suture.. قالك اسف انا متاكد من عمليتي العيان بينزف اكيد مشكله medical .. تقوله افتح بس و بص تاني يقولك لا مش هتفتح هيحصل complications .. طيب انتو كدا مش عارفين المشكله medical or surgical .. و لو medical هي blood vessels , coagulation or platelets هنعرف ازاي ؟ ب investigations

1 –اول حاجه تعملها bleeding time

☜ ال bleeding time ده تجيب دبوس او شعرايه من زيملتك و تشك العيان .. استاذن زميلتك تديك شعراية و هي عندها same effectبتاع الدبوس D= ..

☜تشك العيان هيتعور طبعا هتسيبه ينزف و كل شوية تمسح الدم لحد ما Bleeding يقف .. ال bleeding الطبيعي يقف 2- 4 minuits .. لو ال bleeding time بقي prolonged يبقي مشكله blood vessels or Platelets .. طيب عايز افرق بينهم ..

☜ blood vessels or Platelets بنعمل platelet count function .. لو طلع abnormal تبقي المشكله platelet انما لو نورمال يبقي blood vessels ..

☜ طيب لو طلع bleeding time نورمال في العيان ده نعمل حاجه اسمها clotting time .. ال clotting time انك تاخد عينه دم و تحطها في انبوبه اختبار .. و تسيبها لحد ما تتجلط نورمالي in 5 – 10 minuits .. لو prolonged .. يبقي انت مشكلتك coagulation .. لو نورمال يبقي مشكلتك anatomical , تقول للجراح يفتح العيان .. surgical ..

يبقي انت عملت bed side test 2 .. لو انا شكيت و لقيت ال bleeding time 7 .. و ال clotting time 9 يبقي مشكلتي يا Platelets يا blood vessels هقولها ابعتي هاتيلنا Platelets مهو ال bV مش هعرف اعمله حاجه يعني .. لو طلعو الاتنين نورمال اتصل بالجراح يفتحوا بسرعه و كل ده بيتم في 10 دقائق ..

طيب طلعت مشكله في ال coagulation .. ال coagulation يا Intrinsic يا extrinsic ولا common فعشان اعرف المشكله فين ؟

☜ هنعمل pt and ptt..بصلي هنا ال PTT .. و ال PT .. ال PTT بنعمله ازاي ؟ بجيب عينه دم و احط عليها collagen يبقي activate انهي pathway ؟؟ ال intrinsic .. يعني collagen ي activate 12 و 12 activate ..11 , و 11 activate 9 , , و 9 activate 10.. فاكتور 10 هيحول ال prothrombin to thrombin .. ال thrombin يحول ال fibrinogen into fibrin . و يعملنا blood clot المفروض تتكون في 30 seconds ده اسمه ptt بيقيس ال intrinsic and common ..

ال PT بقي .. ركزوا معايا يا اولاد ال PT بجيب عينه دم من العيان و احط عليها brain tissue of rabbit يعني فاكتور كام ؟ 3.. اشمعني brain عشان قولنا ال tissue factor موجود في brain placenta and prostate بكميات كبيرة .. كدا انت هت activate انهي pathway ؟ extrinsic .. فاكتور 7 + 3 يساوي كام 10 يبقي فاكتور 7 و 3 ياكتيفيت فاكتور 10.. فاكتور 10 هيحول ال prothrombin to thrombin .. ال thrombin يحول ال fibrinogen into fibrin . و يعملنا blood clot المفروض تتكون في 15 seconds .. مفهوم ؟ ده بيقيس كدا انهي pathway ؟؟ extrinsic and common

- ركزوا معايا في معلومات في الحته دي بصو كدا .. عملت clotting time طلعabnormal .. يبقي المشكله في ال clotting .. عملت ptt طلع نورمال .. وال PT abnormal يبقي المشكله extrinsic ..
- طلعت ال PTT abnormal و ال PT normal يبقي المشكله intrinsic ..
- لو طلعو الاتنين Abnormal يا common pathway يا كله .. ركزوا معايا
- طلعت ال PTT abnormal و ال PT normal يبقي المشكله intrinsic ..,

ال intrinsic فيه فاكتور 12.11.9 عايز اعرف المشكله فين .. بجيب عينه الدم و احط من عندي انا فاكتور 12 .. و اعيد ال test لقيته نورمال يبقي المشكله كانت في 12 لقيته زي ماهو هقوم حاطت 11 بقي نورمال يبقي المشكله كانت في 11 .. فهمتوا ؟ و اشوف محتاج اد ايه 11 احطه عشان يخلي ال test normal .. فاعرف مقدار ال deficiency ايه ..

** يعني لو محتاج احط 10 mg غير لما احتاج احط 50 mg .. حد فاهم اي قطران ؟ في حاجه تانيه ال PT بنقسيه دلوقتي بحاجه اسمها INR .. عارفين يعني ايه صح ؟ دي ratio between PT بتاع العيان و النورمال بتاع المعمل ..

بصلي هنا .. ال PT قولنا النورمال كام من 12 ل 16 second احنا بناخد عينه و نحط عليها ايه ؟ brain tissue بنجيبه من ال rabbit .. معايا في مشكله صغيرة ان ال tissue factor .. variable من rabit للتاني .. فلنفرض عندي rabit ابيض و rabit اسود اديت ال brain tissueبتاع الابيض للمعمل بتاع اول الشارع و الاسود للمعمل بتاع اخر الشارع .. ال content بتاعت brain tissue مختلفه ولا لا .. اه و الاتنين هبعتلهم عينه من نفس العيان بس بتاع اول الشاعر هيحط ال tissue بتاعت الاسود هيطلعلي ال PT .. 18 و بتاع اخر الشارع هيستخدم ال Tissue بتاعت الاسود و هيطلع ال PT .. 14 ..مع ان نفس العينه .. عشان ال Tissue variable from one to another... فكان كل معمل يعمل ايه يقولك العيان 18 و انا النورمال بتاع معملي 14 ...لازم يديك رقمين ان Brain tissue بتاع معمله بتطلع النورمال 14 .. فكان لازم لما ابلغك عينه نديك رقمين

المعمل و نتيجه العينه واضح ؟ فقالك ايه وجع الدماغ ده فقالك تعالي نطلع ratio بين نتيجة العيان و النورمال بتاع المعمل ..

طيب انا بعت عينه للمعمل بتاعت العيان طلع ال PT بتاع العيان 32 .. المعمل ده النورمال بتاعه 16 يبقي الضعف ولا لا .. بعته لمعمل التان طلعلي العينه 24 و النورمال 12 يبقي الضعف برده تبقي هي هي .. يبقي بدل ما اقولك المعمل النورمال بتاعه كذا و العيان كذا هقولك ال INR 2 يعني العيان ضعف النورمال بتاعي بغض النظر عن النورمال .. فالمعمل ده هيطلع INR 2 والتانيه برده هيطلعه 2 ..

بس زي ما قولنا المعامل الي عندنا لطيفه بتبعتلك ال 3 .. ال INR و PTبتاع العيان و PT control بتاع المعمل .. و تقوم مطلعهالك غلط بقي :D يعني يقولك ال PT بتاع العيان 24 و المعمل 12 و تقوم قايلايلك و ال INR 1.5 D= ..

يا اولاد ..ال PTT بنستخدمه عشان ن Adjust heparin dose يعني بنبقي عايزين ال heparinيزود ال PTT .. 2-3 times normal .. في حين ال PT بنستخدمه في تظبيت الاورال Anticoagulant .. في حاجه اخيرة بقي ..

حاجتين مش بنعملهم اصلا tesathrombin يعني ايه ؟ انك تجيب عينه دم و تحط thrombin يحول fibrinogen le fibrin و يعمل clot التيست ده يقيس ال fibrinogen bs بطلنا نعمله

و في حاجه اسمها hess capillary fragilty test و دي obsolete

Treatment

اي عيان عنده Bleeding tendency ..

- Avoid trauma , avoid injury
- Avoid unnecessary surgeries
- Avoid aspirin

Vascular purpra

هنبدا بقي نتكلم علي مشاكل ال blood vessels .. ايه مشاكل ال blood vessels ؟ بيسموها vascular purpra.. خلي بالك كلمة purpra مش معناها Platelets في vascular purpra and platelet purpra انما هي لا تعني Platelets

ال vascular purpra معناها مشكله في ال blood vessels .. ممكن تبقي congenital or acquired ..

- ال congenital

في مرض اسمه ehler danlos and marfan syndrome .. و دول بيبقي عندهم congenital weakness in wall of blood vessels ..ال 2 شبه بعض typical بس marfan طويل و ال ehler بيبقي قصير ..لكن ال 2 عندهم نفس ال features ..

في حاجه اسمها herediatary hemorrhagic telengectasia .. للي عايز يعرفها .. telengectasia يعني blood vessels dilated .. و هنا العيان عنده مشكله ان blood vessels مش بيعمل vasoconstriction in response to trauma و احنا كنا قولنا ان اول response to trauma is vasoconstriction .. و غالبا بييجي ب GIT hemorrhage

- **Acquired**

ال acquired في M و I

- Mechanical : يعني ال hypertension يخلي blood vessels تفرقع ولا لا ؟
- Mesenchymal weakness : عيب collagen بس acquired .. scurvy الي هو vit c deficnecy مهم جدا و كان البحارة زمان لما يسافروا في رحلات طويله و مكانوش بياخدو معاهم فواكه كان يجيلهم perifollicular , scurvy hemorrhage دلوقتي مافيش بحارة بيسافرو من غير فواكه دلوقتي المشكله بقت في ال old age الي قاعدين لوحدهم و ده طبعا مش في مصر ده بره عشان بره الناس الكبار بتتساب لوحدهم انتو عارفين فهما بيطبخوا لنفسهم و بيستخدموا fast food المهم و كمان ال steroid ttt and cushing

طيب ال I بقي

- Infections : في انفكشن يعمل كدا زي ال plague
- Inflammation : زي collagen disease .. ال SLE
- Immunological : زي henoch schonlein purpura
- Idiopathic : و دي very common in female في العشرينات و غالبا امها عندها زيا .. تصحي تقولك جسمي فيه بطش حمراء اتخبطتي لا .. اوك ايه السبب محدش عارف

ده كدا اول سؤال نظري .. :

Henoch schonlein purpura

اول حاجه يا اولاد اكتبولي كلمه rheumatic fever جنب ال Henoch schonlein purpura ..

المشكله هنا في ال blood vessels .. ده عيان طفل صغير جاله upper airway infection .. و جسمه كون Antibodies against organism .. و ال Antibodies اتحدت مع ال antigen .. و عملت immune complex.. لحد دلوقتي القصه كدا story of rheumatic fever .. بس في ال Rheumatic fever ال complex هيترسب في ال heart انما هنا هيترسب في ال blood vessels.. ده اول فرق و بيعمل هنا vasculitis

الفرق التاني ان ال Rheumatic fever بتطلع IgG& IgM انما ال Henoch schonlein بتطلع IgA ..

الفرق الثالث .. ال Rheumatic fever بتحصل في 3 اسابيع انما ال Henoch schonlein بعد 3-10 ايام it doesn't take that long time .. واضح ؟؟

Clinical picture

- المشكله هنا في ال blood vessels صح ؟ يبقي عندهم Purpra و عندهم petechie اقل من 3 مل...بيحصلها color changes و الي بيميزها انها اول ما تظهر تظهر علي ال buttocks ..
- بيجيلهم internal and external hemorrhage و اكتر حاجه نخاف منها ال cerebral hemorrhage
- بيجيلهم Internal and external hemorrhage في اماكن معينه يعني مثلا ال external hemorrhage .. بيجيلهم في GIT .. بما انه طفل بيدخل في ال D.D of intusseption .. ال internal hemorrhage بقي periarticular يعني hemorrhage حوالين ال joint ..يعني يجي ال joint بتاعه red hot tender كان العيان عنده arthritis..

عشان كدا تشخيصه ممكن يتلغبط مع ال rheumatic fever ..

- ال hemorrhage هنا spontenous without trauma
- ايه الحاجه ال characterstic انه بيجيلهم glomerulonephritis ..ال blood vessels بتاعت ال glomeruli بتضرب يعملهم nephritic syndrome and renal failure

Investigations

- Bleeding time ↑
- Normal PT,PTT, Platelet count
- ال specific.. ان هنلاقي RBCs cast in urine

Treatment'

هندي corticosteroids

دي عيوب ال blood vessels.. نيجي لعيوب ال Platelets

Platelets defect

بتنقسم ل 3 مجموعات ؟

- Thrombocytopenia
- Thromboasthenia
- Thromobcytosis

- Thrombocytopenia يعني decrease in Platelets count
- Thromboasthenia يعني defect in function
- Thromobcytosis يعني عدد زياده

☜Thrombocytopenia يعني عدد ال Platelets اقل من 100.000 ..بس خدوا بالكوا يا اولاد عيان اقل من 20.000 هنديله Platelets حتي لو مش بينزف .. دي المعلومه الاولي

☜ المعلومه التانيه .. لو العيان اقل من 100.000 و بينزف هنديله Platelets بغض النظر عن ال count كام .. يعني لو مثلا 90.000 و بينزف هنديله Platelets

☜ النقطه التانيه لو عيان ال Platelets < 60.000 و مش بينزف اديله Platelets ولا لا ؟ لا مياخدش لكن لو داخل اعمله عملية هديله Platelets لازم تخليها اعلي من 100.000 .. و في ناس قالك enough above 50.000 لكن لو surgeryعنيفه هنحتاج Platelets تبقي اعلي من 100.000 انما لو minor surgery اعلي من 50.000 كفاية ..

طيب لو عايزين نقلل ال Platelets يا نقلل ال production .. يا نزود ال destruction .. يا نعمل pooling يا dilution ناخدهم واحده واحده ..

- **نقلل ال production ازاي ؟** بصلي هنا كلمه واحده يعني ايه نقلل ال production يعني Bone marrow failure ... او b12 & Folic acid deficiency ال 2 دول بيعملو pancytopenia مش كدا ؟ .. و في drugs .. في دواء اسمه thiazide ده diuretic

***طيب عايزين نزود ال destruction** اول كلمه تطلع من بوقك splenomegaly و تاني كلمه immunological .. يعني ايه immunological ..يعني antibodies يا autoimmune or alloimmune ..

☜. ال Alloimmune يعني AB جايه من بره زي incompatible blood transfusion .. او autoimmune يعني AB طالع against my own platelets ..

اشهر حاجه ITP الي هنتكلم عليه دلوقتي لكن في حاجات تانيه , alpha methyl dopa , evan syndrome .. الي خدناه امبارح

☜ Autoimmune.. warm hemolytic anemia ..و كانت ال AB نفسها بتكسر Platelets ..

Heparin induced thrombocytponea .. زي اي دواء في ناس عندها allergy للهيبارين و دول نسبتهم 4-7 % من population و دول نسبه مش قليله .. لما بياخدوا heparin بيطلعوا IgG ..تمسك في ال platelets تخليها تلزق في بعضها و تعمل thrombosis تخيل انت مدي هيبارين يحصله Thrombosis .. كونها تلزق في بعض يبقي استهلكت فعددها يقل ..ايه تاني ؟ قولنا ITP and evan syndrome , alpha methyl dopa

في حاجات تانيه ؟ thrombotic thrombocytopenic purpra , hemolytic uremic syndrome .. ده في الاطفال خدتوه طيب يبقي عندنا AUtoimmunie and alloimmune ايه تاني ؟ DIC بيزود ال destruction ..

يا اولاد في فرق بين decr prod. و زياده ال destruction ؟ اه الفرق ازاي .. لما يكون في increase destruction ..ال BM هيبقي مستعجل فيطلعها و هي لسه حجمها كبير فاكرين ال BM لما كان بيستعجل يطلع reticulcytes .. فهنا بردو ال BM مستعجل و يطلع platelets حجمها كبير .. انما في ال decrease productin .. ال platlets الي طالعه حجمها صغير او نورمال يعني ..
يعني جالك عان عنده low Platelets count عايز تعرف incr or dec بص علي حجم ال Platelets لو كبيرة يبقي destruction لو طبيعي يبقي decrease production ..

- يعني ايهpooling قولنا في incr or decr و في pooling يعني ايه pooling في البني ادم النورمال ثلثين ال Platelets .. في الدم و الثلث في ال spleen يعني مثلا عندي 300 الف Platlet at any moment .. 200 في الدم و ال 100 في ال spleen .. يعني لو خدت عينه دم هتلاقيها 200 الف مع اني انا فعلا عندي 300 ..حد فاهم حاجه ؟ تخيل عيان عنده splenomegaly هيبقي تلتين spleen و تلت blood يعني انا عندي 200 الف بس عندي splenomegaly هياخد التلتين حوالي 130 الف يبقي الفاضل في الدم 70 الف ..لو خدت عينه من دمي هتلاقيها 70 الف مع ان count actually normally يبقي اي عيان عنده spelnomegaly ال Platelets الي هتقسيها اقل من الي موجود عنده فعلا مفهوم ولا لا ..

يبقي اسمها pooling نفس المنظر بيحصل مع hypothermia لما بيحصل hypothermia ال platelets تروح تقعد ف ال spleen ليه we have no idea .. يمكن بتروح تدفي في ال spleen =] اللّه اعلم

يبقي ال pooling بيحصل في عيانين splenomegaly or hypothermia

- نيجي بقي لل dilution سيادتك واقف في الطواريء.. لقيتهم مدخلين واحد الطواريء واخد مطوة هنا .. و نزف 2 لتر .. فانت هتكلم بنك الدم تقولهم عايز 7 اكياس دم .. تفتكر هل هيبعتلك fresh flood ؟ ولا متخزن و قولنا الدم المتخزن مش بيبقي فيه Platelets معني كدا انك هتنقل دم مافيهوش Platelets فهتعمل dilution of plaltlet و دي يسمهوا platelet thrombocytopenia .. عشان كدا يقولك بهعد ما تنقل5 اكياس دم لازم تنقل كيس platelets .. مش قالولكوا في ال massive blood transfusion لازم تدي 2 units of platelets و caامبول .. لان ال massive blood transfusion بيعمل dilution of platelets

Causes of thrombocytopenia يجي سؤال لوحدها واضح ؟ ..
اهم واحده فيهم ITP الي هنتكلم عنها

ITP “ Idiopathic thrombocytopenic purpra “

ال ITP .. فكرتها في ايه ؟ بصو معايا .. ال ITP .. مع ان مبقاش اسمها idiopathic عشان عرفنا سببها خلاص .. العيانين دول مشكلتهم spleen بيطلع IgG Antibodies .. ال IgG بتعمل حاجتين تروح BMتمنع ال Budding of megakayocytes و يروح لل platelets يمسك فيها طب و بعدين ال macrophageعليها receptors .. هتاكل ال complex ده و تكسرها يعني اول ما لقت ال Platelets عليها IgG اعتبرتها جسم غريب و كلتها ..

يبقي عندنا AB تمنع ال budding او تمسك في ال Platelets تخلي macrophage تاكلها

Clinical picture

ال CP احنا مشكلتنا مشكله ايه ؟

- اول حاجه petechia <3 ml doesn't blanch , not raised
- بيجيلهم external hemorrhage and internal hemorrhage اكتر حاجه نخاف منها cerebral hemorrhage و بيبقي spontenous
- بيبقي عندهم انيميا ..
- طيب ايه بقي ال specific .. ان في نوعين .. acute and chronic ITP .. ال acute .. بيضرب ال children بيبقي عندهم severe thrombocytopenia لكن بيتميز انه بيتميز ب spontenous remission بيخفو لوحدهم within 3 month لكن ال chronic ITP بيحصل في females و للّه الحمد و في middle age .. بس الجزمه mild thrombocytopeniaالحيوان Mild :D .. ☺ لكن فيه ميزة remission and excarebation يعني عيبه mild و ميزته remission and exacerbation

Investigation

- Bleeding time: ↑
- Platelets count ↓
- normal clotting time PT ,PTT
- Specific inv انك هتلاقي IgGفي الدم هتلاقي كمان megakaryocytes wth defective budding

Treatment

عايزن نعالج

- Avoid trauma , avoid injury
- Avoid unnecessary surgeries
- لكن المشكله تتحل ازاي اول حاجه corticosteroids دي اهم حاجه .. يا باشمهندسين بس دي عقبال ما تعمل ايفكت محتاجه اسبوع اسبوعين يعني لو عندها mild hemorrhage دي مش معضله انما واحده جاالك ب cerebral hemorrhage .. تفتكر هديها و استني تشتغل بعد اسبوعين هتبقي كارثه فانت عايز توقف ال bleeding بسرعه فبتدي Plateletsهتقول طيب ماهو في Antibodies هقولك مهو في حبه هيتكسروا و حبه يشتغلو بس علي الاقل نوقف البليدنج temporary we are just buying time
- تدي IV immunoglobulins تقفل ال receptors of macrophages .. you are just buying time ..
- تعمل Plasma pharesis تشيل ال Antibodies من الدم الحاجات دي مش permenant treatment .. لو كل ده فشل ممكن تعمل splenectomy .. و لو فشل ده كمان ممكن تدي cyclosporine .. و في ناس تدي danazole خدناه فين ده ؟ في ال aplastic anemia كان بيزود ال budding ..

- في حاجه مهمه بقي .. العيانه دي عندها spleen بيطلع Ab لكن عمرك ما تشخص ITP في عيانه عندها splenomegaly.. يعني ايه يعني ITP ولا فيه splenomegaly or Lymphadenopathy .. ولا فيه fever ولا Abفي دم العيان انت بتشخصها ب exclusion ..و بعد كدا بتفكر انها ITP و تطلب IgG .. لكن هل ينفع عيانه عندها splenomegaly و نقول دي ITP .. طب ماهو ال splenomegalo نفسه بيعمله pooling قصدي ماينفعش نقول ITP في وجود splenomegaly وماينفعش برده في وجود lyphadenopathy ممكن تبقي lymphoma and leukemia .. ماينفعش اقول ITP في وجود حاجه تفسرلي نقص ال platelet بطريقه تانيه .. مفهوم ولا لا ؟ ..

Thromboasthenia

في حاجه اسمها Thromboasthenia و ده يعني defect في ال function بصلي هنا .. ال function بتاع ال Platelets كان اول حاجه adhesions.. معناها ال Platelets بتلزق ازاي ..في حاجه اسمها glycoptn recptor بتلزق في VWBF .. صح ولا لأ ؟ ؟ طيب عايز اعمل

📖 defect في ال adheiosn يا تعمل مشكله هنا يا هنا ..

1 – مشكله في فاكتور VWBF اسمها VWB disease .. في ناس congenitally عندهم deficenyفيه .. معايا ؟ و ممكن يبقي ناقص في عيان الرينال failure .. في ال RenalFailur ال toxinsبتروح ال endothelium تعمل inhibition .. لل VWBF .. release.. اوك ؟ يا بهوات يبقي بينقص يا نتيجه congenital or uremia معايا يا اولاد

2 – طيب ال receptorsدي ممكن مشكله فيها congenitally اسمها Bernard .. واضح ؟ دي مشاكل adhesion ..

- يبقي مشاكل adhesions 3 .. يا فاكتور VWBF ناقص congenitally
- يا فاكتور VWBF مش بيطلع عشان toxins prevent its release ..
- يا نقص receptors ..

📖طيب تعالي علي ال aggregations .. ال aggregations كان عبارة عن ادي platelet و ادي التانيه و في هنا glycoptn receptor اسمه ايه ؟ 2B.. و ماسكين في بعض ب fibrin مين كان بيزود ال aggregation ... thromboxane and adenosine diphosphate .. عايزين نعمل مشاكل في ال aggregations

☜يا مشكله في ال fibrin .. Afibrinogenmia .. ده congenital afibrinogenia .. يعني fibrinogen ناقص Dysphybrinogenima يعني fibrinogenبايظ .. واضح ؟

☜ يا المشكله في ال receptors دي يا congenital اسمها glanzman disease يعني مش موجوده congenitally يا دواء اسمه " تقريبا الصورت مش واضح اوي في الاسم *Tirofiban* " بيقفل هذه ال receptors ..بس مصيبه الامبول ب 1700 جنيه و العيان بياخد امبولين في اليوم لمده 3 ايام و ده استخدمناه في ال angina and myocardial infarction ..

المشكله في ال aggregation يا مشكله receptor .. بتبقي congenital زي مرض اسمه glanzman disease... يا الدواء الي قولنا عليه

ممكن المشكله تبقي في ال fibrin .. afibrinogenima ..
ممكن المشكله تبقي في ال thromoxane A2 .. Aspirin

ممكن مشكله في ال ADP.. دواء اسمه clopidogrel .. ال antiplatletالشهير .. ايه مسمعتوش عنه .. في نفس مكان ال angina :Dالواضح ان ال angina دي كانت هواية

📖المهم .. ممكن تبقي مشكله في ال secretions اسمها storage disease يعني platelets طالعه من BM مافيهاش granules مش احنا في ال secreting stage كانت الgranules بتطلع secretions .. لو مافيش granules مش هتطلع

Thrombocytosis

المهم في حاجه اسمها thrombocytosis .. يعني ايه ؟ يعني عدد ال Platelets زياده و ده يا primary ya secondry

- ال primary .. عددها زايد في ال polycythemia vera فاكرين ؟ .. .. في ال chronic myelocytic leukemia .. هنعرف لما ناخد leukemia النهارده ..

☜في حاجه اسمها essential thrombocytosis يعني مش معروفلها سبب زي ل essential hypertension ..

☜ساعات ال Platelets ..يزيد في " الكلمه مش واضحه " الحاجات دي كلها اسمها primary thrombocytosis وبتتميز ان عدد Platelets زايد بس non functioning يعني عيان عنده bleeding tendency ..يبقي ال primary .. Platelets زايد بس non functioning يعني عيان عنده bleeding tendency

- ال secondry بقي .. عيان عامل splenectomy و عنده hemorrhage hemolysis bonemarrow irritation بس هنا Platelets are function يعني شغاله عادي

انا هنا عايز بس just causes في ال thrombocytosis ..

يبقي الاسئله هنا causes of thrombocytosis .. causes of thrombocytopenia .. causes of asthenia و ITPمهمه جدا مفهوو اوعي تسني .. لو القصه فيها destruction of platelet حجم ال Platelets بيبقي كبير انما في decr production بيبقي حجمها صغير

Coagulation defect “ Hemophilia A “

نيجي لمشاكل ال coagulation في congenital and acquired ال congenital في hemophilia a , b , parahemophilia, ونقص فاكتور 7 . 9 .11.13 ..

هنبدا Hemophilia A .. بصلي هنا .

- .هي نقص فاكتور 8 بس في مشكله صغيرة ان فاكتور 8 جزئين مش جزء واحد في عندنا فاكتور 8 VWB ده طالع من endothelim و مسؤل عن Platelets adhesion و في فاكتور تاني اسمه antihemophilic globulin factor 8 و ده بيطلع من Liver ..و ده الي مسؤل عن ال intrinsic pathway .. 12 ي activate 11 > .. و 11 ي activate 9 .. و 9 activate 10. في وجود ca & factor 8

- .. factor 8 ..الي في ال intrinsic ده الي هو طالع من ال liver الي هو antihemophilic globulin , وده غير ال VWBF .. صح يا دكاترة بناء علي هذا زي منا راسمهم واحد حجمه كبير و التاني صغير.. ماشين في الدم كدا الكبير شايل اخوه الصغير .. الصغير لو مشي لوحده في الدم يقع في ال urine فلازم يبقي له اخ كبير يشيله في الدم .. الكبير الي هو VWBF شايل اخوه الصغير الي هو antihemophilic globulin ..مفهوم ولا لا

- الdisease بتاعنا بقي الي هو hemophilia a عندنا نقص في ده فعندنا كدا مشكله في ال Intrinsic pathway .. يبقي antihemophilic deficecny is hemophilia a .. ده X linked .. يعني males affected , females carrier ..

Clinical picture

- Ecchymosis , hematoma external hemorrhage *
- Hemorrhage هنا congenital يعني في ال joints . يبقي ال joint هيبقي red , hot and tender و لو سبت ال joint هيجيلك ankylosis and fixation of joint
- الي بعده ممكن يعمل hematoma in muscles و ممكن تعمل calcification وتضغط علي ال nerve ..
- Hemorrhage هنا بيحصل following trauma .. و بنكتشفهم بعد cut of umbilical cord or circumcision >>
- في طبعا family history هساله عن مين .. اخواله .. لانه واخد من عيله ابوه ال Y فعيله ابوه ملهاش دعوة ..المشكله في عيله امه هي الي مدياله ال X طيب امه المفروض female هتبقي carrier فمين في عيلة امه يبان عليه المرض خاله الي هو اسمه maternal uncle .. العم paternal uncle..

Investigations

- Bleeding time normal
- Clotting time prolonged
- مين يطول ال pt or ptt لاننا بنتكلم عن انهي pathway .. ال intrinsic فهيطول ال ptt
- ال specific هتلاقي فاكتور 8 ناقص هو نورمالي من 50 –200
  قالك يعني لو من 25–40 يبقي mild
  5-25 يبقي moderate
  1-5 يبقي sever
  <1 يبقي very severe
- تعمل DNa analysis
- علي فكرة العيان ده ممكن يتشخص intrauterine ..

Treatment

1 – Avoid truma معناها بره ان بيتعملهم ملاعب خاصه بيهم يعني ايه ؟ يعني الملاعب بتاعتهم بتبقي متبطنه و الحيطه بتاعتها متبطنه عشان لو وقع ميتعورش ده بره .. عندنا برده زيها في مصر في ابو الريش في اوضه اسمها اوضه اطفال الهيموفيليا طالع منها مسامير :D اه و الله طالع منها مسمارين كدا يعني لو واد طبيعي رشق مش هيطلع تخيل hemophilic ..

2 – Avoid unnecessary operations مايجليش عيان يقولي مناخير ي شكلها مش حلو عايز اعملها عملية

3 –هندي فاكتور 8 هنجيبه منين من ال plasma..بس مشكله البلازمه انك هتحتاج تدي 15ml/kg .. يعني طفل 30 كيلو يبقي .. 15X30 .يعني 450 مل . خد بالك فاكتور 8 بيقعد في الدم 12 ساعه بس يعني هديله 450 مرتين في اليوم يبقي هديله كام 900 مل في اليوم .. لتر بلازما يوميا ده volume overload و طبعا risk of hepatitis and infections ..

الجسم بتاع الطفل بيعتبر فاكتور 8 ده antigen و يكون ضده antibodies و يحصله factor 8 resistance و بالتالي لما بندي الطفل بلازما بيحصله factor 8 resistance .. ف البلازما مليانه مشاكل احنا ننقله بس في ال active bleeding انما مش روتين

حاولو يحلو مشاكل البلازما ففكروا انهم ياخدو الفاكتور 8 بس من البلازما اسمه cryoperciptate . ازاي ؟ كيس البلازمه بيتخزن في بنك الدم عند –30 يعني هيبقي متجمد .. بتاخده تدفيه لحد room tempreture و بعدين تديه IV للعيان .. في القصر العيني بيستخدموه كمادات منها تسيح الكيس و منها كمادات =D

احنا بنجيب كيس البلازما و نسخنه ل 0 مش لدرجه حرارة الرووم .. جزء هيسيح و جزء يفضل متجمد المتجمد ده هو ال crypoerciptate .. cryo ساقع periceptate مترسب .. و ده فيه ميزة ان ال volume اقل مش هيبقي فيه volume overload.. لكن فضلت مشكله hepatitis and aids and factor 8 resistance دلوقتي بيتصنع بال genetic engineering بس غالي جدا ..

4 –لو جالك عيان بينزف externally اعمله compression .. او رش thrombin علي الجرح .. يوقفلك ال bleeding.. اوعي تحقن يا دكتور Thrombin .. احب علي ايدك اوعي تحقن thrombin .. ال thrombin بخاخه يا ابني ..

VonwilleBrand Disease

في حاجه اسمها VWB disease .. بصلي هنا .. هو نقص مين ؟ VWB factor 8 بس لو ده نقص اخوه هيقع في ال urine ف actually المرض ده هو نقص الاتنين .. فاهمين ؟
لكن في ال investigations هلاقي prolonged bleeding time بس platelet count normal ..
ال ptt prolonged .. علاجه تديله plasma and cryo لكن في دواء بنديله للعيانين دول .. في دواء بطلع فاكتور 8 اسمه desmopressin ده من مشتقات ال ADH .. هو اصلا ADHبس لعبنا في تركيبته بيطلعه من endothelium

VWB disease ميجيش انما شفوي . و لا ال Hemophilia تيجي انما تيجي MCQ

دي هيموفيليا A .. انما B نقص فاكتور 9 و بتعمل بالضبط زي hemophilia A

تم بحمد اللّه تفريغ اول جزء في المحاضرة الثانية في شابتر Hematology

اللهم صل و سلم و بارك علي سيدنا محمد و علي اله و صحبه و سلم